

Arthrite chronique juvénile

- affections articulaire inflammatoire ayant débuté avant l'âge de 16ans, ayant duré au moins trois mois en dehors de :
 - **arthrite liée à une infection**
 - **arthrite liées à des affections immuno-hématologique** troubles de l'hémostase, hémoglobinopathies, hémopathies, hypogammaglobulinémie
 - **affections non rhumatismales « générale »** : hépatites chroniques active, sarcoïdose, néoplasie
 - **affections non rhumatismales des articulations et tissus péri articulaires** : ostéo chondrite, chondro-pathie rotulienne, ténosynovite idiopathique, tumeurs
 - **autres affections rhumatismales** : RAA, Behcet, connectivites
 - **arthralgies psychogénique**
 - **affections rhumatismales** : SPA, arthrite associées à une colonopathie inflammatoire
- touche surtout la fille d'environ 6ans, 2 pics 1-4ans et 9-14ans
- pathogénie mal connue impliquant des phénomènes de prédisposition génétique (HLA B27), infectieux spécifique ou non

Clinique :

- lésions articulaire :
 - réalise une synovite
 - prolifération + hypertrophie villositaire + revascularisation avec infiltrat lympho-plasmocytaire + dépôt fibrinoïde,
 - liquide articulaire (Rivalta +), riche en cellules (2000-25000/ml) panachée contenant des PN altérés
- Atteinte cartilagineuse :
 - panus synovial recouvre les surfaces cartilagineuses avec destruction articulaire
- atteinte osseuse :
 - ostéoporose due à l'inflammation, apposition périosté, érosions osseuses plus tardifs
- lésion associées :
 - ténosynovite, tendinites
 - kyste synoviaux, lymphœdème
 - atteinte musculaire
- troubles de la croissance
 - afflux sanguin important due à l'inflammation => stimulation ou ralentissement de la croissance

Classification :

- dépend de la forme de début durant les 6 premiers mois, le passage d'une forme à l'autre étant possible
- formes : systémique, polyarticulaire, mono oligoarticulaire

A- formes systémiques : maladie de STILL :

- la forme la moins fréquente 15%
- début aigüe brutal parfois précédé d'un épisode infectieux pharyngé, vaccination, problème familial, comporte :
 - atteinte systémique au premier plan
 - ✓ la fièvre ++ : constante, initiale, caractéristique
 - grandes oscillations entre 37-39° au cours du nyctémère
 - très évocatrice lorsqu'elle est durable (2à3 semaines)

- o elle peut être rémittente
 - o altération progressive de l'EG, amaigrissement et l'amyotrophie
 - ✓ les signes cutanés ++ : fréquents caractéristiques,
 - o polymorphes le plus souvent éruption morbiliformes maculeuses ou maculo-papuleuses siègent préférentiellement au niveau du tronc et racines des membres
 - o fugace éphémères, accompagnent les clochers fébrile
 - o déclenchés par la chaleur ou le frottement (phénomène de Koebner)
 - ✓ les nodules sous cutanés : rares d'apparition tardive
 - o fibreux, durs, indolores, +/- adhérent au plan profond
 - o siège au niveau de l'occiput, le coude, les tendons, extenseur des doigts
 - o fréquents dans les formes séropositives, de pronostic péjoratif
 - ✓ les adénopathies : se voient dans les formes à évolution prolongée et très inflammatoire
 - ✓ SPM : modérée, se voit dans les formes à évolution prolongée et très inflammatoire
 - ✓ HPM : lisse régulière volume peut être important dans les formes actives
 - ✓ Les atteintes séreuses ++:
 - Péricardite : précoce accompagne les poussées, peuvent être de grande abondance avec liquide riche en protéine, très inflammatoire, parfois puriforme aseptique
 - atteinte péritonéale : se traduit par des douleurs abdominales parfois pseudo-chirurgicales conduisant à l'intervention qui retrouve un liquide riche en polynucléaire altérés
 - ✓ Autres atteintes : myocardite, neurologique (convulsion, méningisme, irritabilité...)
- les signes articulaires
- inconstant au début, parfois simples arthralgies lors des clochers fébriles
 - arthrite Stillienne exsudatives symétriques, touchent surtout genoux, chevilles et poignets
 - aux mains et aux pieds elle donne la classique tumeurs dorsal du carpe et du tars

B- formes polyarticulaires : (>4 articulations touchées)

- début variable, prédominance féminine, 2 sous groupe

1) les formes polyarticulaires séropositives :

- les signes articulaires :
- mains et poignets : tumeurs dorsales du carpe, épaissement inter phalangien, à un stade avancé déformation et fusion
 - chevilles et pieds : tumeurs du tars + limitation mouvements...
 - genoux, coude, hanches, épaules : douleurs, mouvement limité, amyotrophie, raideurs
 - articulations temporo-maxillaires : douleurs + clic à l'ouverture de la bouche
 - rachis : surtout cervical avec torticollis
- les signes extra articulaires :
- moins riche, parfois fièvre modéré, nodules sous cutanée...

2) les formes polyarticulaires séronégatives :

- de meilleurs pronostics, non destructrice
- pauci articulaire avec diffusion ultérieure aux petites articulations de la main

C- formes mono et oligoarticulaires :

1) formes à début précoce

- prédomine chez la fille entre 1 et 4ans
- ne comportent aucun signe systémique avec moins de 4 articulations atteintes
- début insidieux touche surtout le genou, la cheville le coude
- peu douloureuses de bon pronostic
- le risque évolutifs majeurs est la survenue d'une iridocyclite qui peu se compliqué de cataracte, synéchie iridocristaliennes kératite en bandelette pouvant compromettre le pronostic visuel

2) formes à début tardif :

- touche le garçon entre 8 et 12ans, souvent associé au HLA B27
- début insidieux touche le genou surtout, mais aussi les ceinture + orteil + enthésopathies évoluant volontiers vers une SPA
- peu être accompagné d'une iridocyclite aigue bruyante

Paraclinique :

➤ biologie

- syndrome inflammatoire non spécifique
 - VS accéléré, CRP (+), anémie inflammatoire
 - Hyperleucocytose à PNN (jusqu'à 50000), hyperplaquettose (peu atteindre le 1million)
 - Alpa 2 globuline augmenté, hypergammaglobulinémie, albumine abaissée
- modification sérique immunologiques ++
 - facteurs rhumatoïdes, complexe immunitaire circulant rarement positifs
 - ASLO augmentés dans 30% des cas
 - Anti corps anti nucléaire dans 30% des cas
 - Anti corps anti DNA
- modification du liquide synovial

➤ biopsie synovial

➤ radiologie

- signes précoces : lié à la synovite inflammatoire
 - stade I : gonflement des parties molles, ostéoporose, apposition périostée (aspect feuilleté)
- signes tardifs
 - stade II : pincement articulaire
 - stade III : érosion osseuse, traduisant des destructions de l'os sous chondral
 - stade IV : ankylose
- troubles de la maturation et croissance osseuse

Diagnostic positif

➤ **Forme systémique :**

- S. inflammatoires au 1^{er} plan
- Sd inflammatoire marqué, séro rhumatoïde -
- Stade 1 radiologique, troubles de la croissance osseuse

➤ **Forme poly articulaire**

- S. articulaires au 1^{er} plan
- Sd inflammatoire modéré, séro rhumatoïde + dans 20% des cas
- Destruction articulaire précoce et évolution vers l'ankylose

➤ **Forme oligo articulaire**

- S. articulaires déjà décrits

- Sd inflammatoire minime, séro rhumatoïde –
- Facteurs anti nucléaire +, HLA B27 souvent + dans les formes tardives

Evolution :

- Still : guérison ou Still ou polyarticulaire
- F. poly articulaire : poly articulaire
- F. oligo articulaire : guérison ou oligo ou poly articulaire

Traitement de l'ACJ

1) TRT médical

- **AINS :**
 - Acide acétyle salicylique +++ 70 à 100 mg/kg/j chaque 4 à 6h
 - Effets secondaires : allergie, saignements, hépatite, toxicité rénale
 - Intoxication : hyperventilation, vomissements, troubles de la conscience
 - Diclofénac (Voltarène): 2 à 3mg/kg/j en 3 prises
- **Corticoïdes** : prédnisone (Cortencyl) 2mg/kg/j en 3 prises
- **Immunosuppresseurs** : Métoprexate
- **TRT de fond :**
 - Sels d'or (Allochrysine) pendant 1 année
 - Effets secondaires : protéinurie, aplasie, CIVD
 - CI chez l'enfant avant 6ans
 - D-pénicillamine
 - Anti-paludéens de synthèse (Plaquenil)

2) TRT local

- **TRT de l'arthrite :**
 - CTC en inj intra-articulaire
 - Synoviorthèse en cas d'atteinte persistante du genou avec échec TRT inj CTC
- **TRT oculaire** : mydriatiques + stéroïdes +/- CTC

3) Kinésithérapie : attelles + exercices physiques

4) Chirurgie : (formes poly articulaires+) synovectomie, ténotomies

5) Psychothérapie

Indications :

- **Forme systémique :**
 - Aspirine 2 à 3 semaines
 - Si échec : diclofénac
 - Si échec ou péricardite : CTC
 - Si fièvre rebelle : immunosuppresseur
- **Forme polyarticulaire :**
 - AINS + CTC à faible dose
 - Kinésithérapie
 - Si échec ou forme séro-positive : TRT de fond
- **Forme mono-oligo-articulaire :**
 - AINS si douleur
 - TRT local+++
 - TRT oculaire de l'iridocyclite
 - Kinésithérapie + psychothérapie

ANEMIE CARENTIELLES

- **Anémie carentielle :**
 - 1mois à 6ans : Hb <11g/dl
 - Enfant >6ans : Hb <12g/dl

Anémie par carence martiale

Métabolisme du fer:

1) quantité de fer :

- **NNé** : 70-80mg/kg, **Prématuré** : 65mg/kg, **NRS** : 40-45mg/kg, **Enfants** : 50mg/kg

Paraclinique :

1) examens de première intension :

- **anémie** (Hb<10g/dl) **microcytaire** (VGM<80fl), **hypochrome** (CCMH<30%), **arégénérative** (retic <120.000)

2) examens permettant de confirmer la carence en fer :

- a- **dosage du fer sérique** : si < 50 µg/dl (nle 100)
- b- **TIBC** > 330g/dl (nle <330)
- c- **Coefficient de saturation** : fer sérique/TIBC si <16%
- d- **Dosage de la ferritinémie** : spécificité absolue <12µg/l
- e- **Medullogramme** : inutile au diagnostic,
- f- **thérapeutique au fer par voie orale** : si sidérémie et ferritinémie ne peuvent être faites
Hb : test (+) si correction de la moitié de l'Hb en 3 semaines de TRT martial
Réticulocytes : fer per os pdt 10jrs => crise réticulocytaire entre le 5^{ème} et 10^{ème} jour

Etiologies

- **Carence d'apport** : apport inadéquat, diarrhées chroniques
- **Pertes excessives** :
- **Anomalies du comportement alimentaire PICA** :
 - perversion du gout : géophagie ou trichophagie
 - retard SP, HPM, SPM, anémie ferriprive marquée
 - TRT martial
- **Malabsorption** : maladie coeliaque

Prise en charge thérapeutique :

- **TRT curatif** :
 - **Fer 5 à 10mg/kg/j** 2à3x/j à distance des repas (crise réticulocytaire 5^{ème} -10^{ème} j)
 - traitement de l'anémie est **maintenu 2mois après le retour à la norme**
 - effets secondaires possibles : douleurs digestives, constipation, vomissement, coloration des selles
 - CI : voies IM ou IV
 - o Transfusion sanguine (1l de sang = 500mg de fer) en cas d'anémie grave (Hb<4g/dl)
- **TRT préventif** :
 - Supplémentations martiale T3
 - Eviter ligature précoce tu cordon
 - Encourager l'allaitement
 - Diversification précoce
 - Supplémentation syst du prématuré
- **TRT etiologique** :

Remarque :

- **Carence martiale** : CS ↓, TIBC↑, fer sérique ↓, ferritine ↓

- **Maladie inflammatoire** : CS peu ↓, TIBC↓, fer sérique ↓, ferritine ↑
- **Surcharge en fer** : CS ↑, TIBC↓, fer sérique ↑, ferritine ↑
- **Carence en acide folique** : fer sérique normal

Anémie par carence en facteur antipernicieux

- Anémie par carence en FAP = anémie **macrocytaire mégaloblastique** (absence de différenciation)

	Vitamine B12	Vitamine B9 (acide folique)
Apports	Protéines animales	Légumes verts + fruits + crudités
Réserves	5mg pdt 4ans	7-15mg pdt 4mois
Absorption	Iléon terminal, nécessite FI	Jéjunum proximal

Biologie :

- **NFS et frottis**:
 - anémie macrocytaire normochrome arégénérative
 - souvent pancytopenie (déficit en acide folique surtout)
 - PNN hyper segmentés
 - Macroplaquettes
- **médullogramme : indispensable +++**
 - **moelle bleue** hyperplasie érythroblastique (30-50%) (normale 8-30%) mégaloblastique
 - cellules granuleuses et megacaryocytaires de grande taille
- **tests thérapeutiques** :
 - crise réticulocytaire entre le 3^{ème} et 8^{ème} j (augmentation des retic>120.000)

Carence vitamine B12	Carence vitamine B9
➤ Carence d'apport : malnutrition (régime végétarien strict) ➤ Malabsorption : • Anémie de Biermer : -ce achlorhydrie et atrophie de muq gastrique, maladie d'Imerslund : -ce de Rp ileus de FI (malabsorption spécifique de B12 + albumine dans les urines) • Déficit constitutionnel en FI • Pullulation microbienne intestinale • Lésions anatomiques de l'iléon distal • Crohn RCUH ➤ Antagonistes (néomycine, colchicine)	- Carence d'apport : malnutrition, organisme en expansion - Malabsorption : faire test de Schilling • Maladie coeliaque • Résection étendue du jéjunum - Carence d'utilisation : antagonistes médicamenteux (methotrexate, anti-tuberculeux)
- Formes secondaires : TRT étiologique - Formes primitives : TRT à vie • TRT curatif 1000µg/jr • TRT d'entretien 1000µg/trimestre	- 5-15mg/j - Normalisation en 1 mois - Trt préventif de la femme enceinte

***ANEMIE DU NOUVEAU NE**

- on définit l'anémie du nouveau né par
 - Hb < 16g/dl de 0 à 48h de vie
 - Hb < 14g/dl du 3^{ème} au 7^{ème} jour de vie
 - Hb < 10g/dl après le 7^{ème} jour
 - Hb < 11g/dl de 1mois à 6ans
 - Hb < 12g/dl chez l'enfant > 6ans
- toutes les autres valeurs hématologiques sont > à celles de l'adulte

Etiologies :

I- DEPERDITION SANGUINE

- la masse sanguine d'un Nné est de 80ml/kg, environ 250ml, (perte de 40ml => choc hémorragique)
- **clinique :**
 - pâleur, absence d'ictère, absence d'HPM, de SPM
 - hémorragie aigue : pâleur intense, signes de choc, pas d'HSPM
 - hémorragie chronique : parfois hépatomégalie (reprise de l'hématopoïèse hépatique)
- **paraclinique :**
 - anémie normocytaire, normochrome, fer sérique normal : (saignement récent)
 - anémie hypochrome microcytaire, fer sérique diminué : (saignement ancien répété)
 - signes de régénération
- **causes :**
 - maladie hémorragique du Nné,
 - déficit congénitale en facteur plasmatique de la coagulation (afibrinogénémie, déficit en XIII, VII, X surtout plutôt que l'hémophilie) hémorragies ombilicales
 - CIVD (< Tx fibrinogène (4-5g/l), < facteur V (<35%), thrombopénie (100.000), > PDF), TRT : ATB, PFC, transfusion), (PPSB contre indiqué)
 - Iatrogène (prélèvements sanguins)

❖ hémorragies prénatales :

- transfusion fœto-maternelle :
 - mise en évidence d'hématies fœtales chez la mère test de Kleinhauer
- transfusion fœto-fœtale
 - chez 15% des jumeaux univitellins, différence d'Hb entre les deux doit être > 5g/dl

❖ hémorragies per natales :

- placenta prævia, décollement placentaire...

❖ hémorragies post natales : (extériorisé ou interne)

- hémorragies ombilicales, bosse séro-sanguine, céphalhématome :
- hémorragies internes communiquant avec l'extérieur, hémorragies internes

II- HEMOLYSE

- cause la plus fréquente
- **clinique :** l'ictère est constant parfois important, HPSM+, parfois anasarque fœto-placentaire
- **paraclinique :**
 - anémie normocytaire normochrome régénérative avec érythroblastose
 - hyper bilirubinémie de type libre augmenté

- test de Coombs positif selon l'étiologie

➤ **causes :**

- anémie par incompatibilité fœto-maternelle érythrocytaire (rhésus, ABO, autres)
- déficit enzymatique intra érythrocytaire (G6PD, PK)
- anomalie de la membrane érythrocytaire (Minkowski Chauffard)
- hémoglobinopathies (drépanocytose, bêta thalassémie)
- anémie hémolytique par carence en vitK, vit E
- anémie hémolytique acquises
 - toxique : médicaments (sulfamide...), colorant à l'aniline, naphtaline
 - infectieuse : sidération de l'hématopoïèse, thrombocytopénie, parfois CIVD

III- ANEMIE PAR INSUFFISANCE MEDULLAIRE

- maladie de Blackfan Diamond anémie marquée sans HPSM, TRT (CTC)
- leucémie aigue congénitale exceptionnelle
- ostéoporose néonatale : maladie d'Albers Schonberg (maladie des os de marbre) asphyxie de la moelle

ANEMIE DU NOUVEAU NE

- on définit l'anémie du nouveau né par
 - Hb < 16g/dl de 0 à 48h de vie
 - Hb < 14g/dl du 3^{ème} au 7^{ème} jour de vie
 - Hb < 10g/dl après le 7^{ème} jour
- chez le Nné à terme :
 - Hb = 18 +/-2 g/dl, Ht = 55 à 60%, GR = 5,2 à 5,8 m/mm3
 - Tx rétic = 3 à 7%, érythroblaste = 5%
 - leucocyte = 9000 à 30.000/ml, les polynucléaire prédominent les premier jours (4-7^{ème}) puis la formule s'inverse en faveur des lymphocytes qui prédomineront jusqu'à 4ans
 - les plaquettes = 200.000 à 500.000
 - o Ces chiffres subiront une diminution régulière a partir du 8^{ème} jour de vie
- chez le prématuré :
 - Hb = 19,5g/dl à 28semaine de gestation
 - Tx réticulocyte 6-10%
 - Erythroblastose 3x sup
- lors de l'accouchement le Nné reçoit 50 à 125 ml de sang venant du placenta
- cette transfusion placentaire est diminuée par le clampage précoce du cordon ou le lorsque le Nné est placé au dessus du niveau du placenta et inversement

Clinique :

- pâleur isolée
- ictère : immédiat ou retardé
- hémorragie extériorisée
- insuffisance circulatoire aigue
- signes indirects : tachypnée, tachycardie, souffle cardiaque, fatigabilité au biberon, apnée chez le prématuré
- anémie aigue : choc hémorragique, pâleur, détresse respiratoire, collapsus cardio-vasculaire
- anémie chronique : syndrome hémolytique, pâleur d'installation progressive, anasarque fœto-placentaire (hémolyse importante in utéro)

Paraclinique :

- examens en urgence : **NFS / Hb / Hte / VGM / CCMH / Tx de réticulocytes / érythroblastes, groupages** phénotypés de la mère et de l'enfant / test **Coombs direct** sur le sang de l'enfant / **bilirubine** D et Ind
- selon les données de l'anamnèse et de l'examen clinique : **frottis sanguin / fer sérique / TIBC / CSS / EP de l'Hb / dosage enzymatique** érythrocytaire / étude de l'hémostase

Etiologies :

I- DEPERDITION SANGUINE

- la masse sanguine d'un Nné est de 80 – 85 ml/kg, environ 250ml, (perte de 40ml => choc hémorragique)
- clinique :
 - hémorragie aigue : pâleur intense, signes de choc, pas d'HSPM
 - hémorragie chronique : parfois hépatomégalie (reprise de l'hématopoïèse hépatique)

➤ **paraclinique :**

- anémie normocytaire, normochrome, fer sérique normal : (saignement récent)
- anémie hypochrome microcytaire, fer sérique diminué : (saignement ancien répété)
- signes de régénération : réticulocytose, blastose sanguine élevés, hyperplasie érythrocytaire médullaire

➤ **causes :**

- maladie hémorragique du Nné,
- déficit congénitale en facteur plasmatique de la coagulation (afibrinogénémie, déficit en XIII, VII, X surtout plutôt que l'hémophilie) hémorragies ombilicales
- CIVD (< Tx fibrinogène (4-5g/l), < facteur V (<35%), thrombopénie (100.000), > PDF), TRT cATB, PFC, transfusion), (PPSB contre indiqué)
- iatrogène (prélèvements sanguins)

❖ **hémorragies prénatales :**

- **transfusion fœto-maternelle :**
 - o passage de sang fœtal chez la mère pendant immédiatement pré natale ou chronique avant l'accouchement
 - o mise en évidence d'hématies fœtales chez la mère **test de Kleinhauer** (résistance de l'Hb à la dénaturation acide),
 - faux positif : mère thalassémique hétérozygote ou drépanocytaire
 - faux négatif : incompatibilité sanguine (hématies fœtales rapidement détruites)
- **transfusion fœto-fœtale :**
 - o chez 15% des jumeaux univitellins, par communication entre artères du jumeau transfuseur et veines du jumeau transfusé (la différence d'Hb entre les deux doit être > 5g/dl)
 - o le jumeau transfusé : pléthorique (Hte > 65%), accidents liés à l'hyperviscosité sanguine
 - o le jumeau transfuseur : anémie, petit PN, parfois intense entraînant la mort par défaillance circulatoire

❖ **hémorragies per natales :**

- placenta prævia, HRP, décollement placentaire, rupture de vaisseaux placentaire anormaux
- rarement lésions du cordon : varice, vaisseaux aberrants, anévrysme, insertion villa menteuse

❖ **hémorragies post natales :** (extériorisé ou interne)

- **hémorragies ombilicales**
- **bosse séro-sanguine :** hématome S/C avec chevauchement des sutures
- **céphalhématome :** hématome par décollement périosté sans chevauchement des sutures donc, survient après un délai de 24-48h,
 - o la ponction est à proscrire dans ces deux derniers cas, (ictère par résorption de l'hématome)
- **hémorragies extériorisée :**
 - o hématurie (minimes)
 - o hémorragies digestives (maladie hémorragique ne Nné, œsophagite peptique)
 - o hémorragies pulmonaire (chez le prématuré)
- **hémorragies internes :**
 - o hématome sous capsulaire du foie (hypovitaminose K, accouchement traumatique)
 - o rupture de rate (SPM importante)
 - o hémorragie des surrénale et des reins
 - o hémorragie intracrânienne (prématuré, asphyxie sévère, accouchement traumatique)

II- HEMOLYSE

- cause la plus fréquente
- **clinique** : l'ictère est constant parfois important, HPSM+, parfois anasarque fœto-placentaire
- **paraclinique** :
 - anémie normocytaire normochrome régénérative avec érythroblastose
 - hyper bilirubinémie de type libre augmenté
 - test de Coombs positif selon l'étiologie
- **causes** :
 - anémie par incompatibilité fœto-maternelle érythrocytaire (rhésus, ABO, autres)
 - déficit enzymatique intra érythrocytaire (G6PD, PK)
 - anomalie de la membrane érythrocytaire (Minkowski Chauffard)
 - hémoglobinopathies (drépanocytose, bêta thalassémie)
 - anémie hémolytique par carence en vitK
 - anémie hémolytique acquises
 - toxique : médicaments (sulfamide...), colorant à l'aniline, naphtaline
 - infectieuse : sidération de l'hématopoïèse, thrombocytopenie, parfois CIVD

III- ANEMIE PAR INSUFFISANCE MEDULLAIRE

- maladie de Blackfan Diamond : erythroblastopénie chronique congénitale
pâleur anémie arégénérative marqué sans HPSM,=> myélogramme : erythroblaste diminués
TRT (CTC)
- leucémie aigue congénitale exceptionnelle
- ostéoporose néonatale : maladie d'Albers Schonberg (maladie des os de marbre) asphyxie de la moelle

Traitement

- **Mise en condition** : position de sécurité, O2, monitoring, voies d'abord
- **Modalités pratiques** :
 - groupages phénotypés mère et enfant
 - test de Coombs direct et indirect (RAI)
- **règles de transfusion** :
 - transfuser du sang A, B ou AB à un enfant qui possède ces Ag
 - transfuser du sang Rh- à un enfant Rh-
 - il est préférable d'utiliser du sang rhésus négatif chez tout enfant rhésus + dont la mère est Rh –
 - il faut toujours utiliser du sang groupe O chez tout enfant groupe A ou B dont mère est groupe O (à cause du risque de passage des AC maternelles anti A et B passés éventuellement dans la circulation de l'enfant)
 - en cas d'urgence transfuser du sang O-
- **mise en route de la transfusion**
 - utiliser de préférence du CG
 - quantité de sang à transfuser :
 - pour élever le tx d'Hb d'1g/dl transfuser 3ml/kg de CG ou 6ml/kg de Sang total
- **Trt étiologique** :

- **Mdie hémorragique de NNé** : vit K 5 mg iv, PFC 10-20 cc/kg, CG
- **Transfusion foeto-mat - foeto-fœtale** : receveur : exanguino-transfusion ou remplacement par PFC ou albumine
Donneur : CG
- **CIVD** : PFC ; transfusion .
- **Incompatibilité** : exanguino , photothérapie.



Prévention :

- MH NNé : 1 mg de vit K syst
- Isoimmunité Rh : serum anti D

ANEMIES HEMOLYTIQUES CONGENITALES (DREPANOCYTOSE, B THALASSEMIE)

BETA THALASSEMIE :

- hémoglobinopathie quantitative à transmission **autosomique récessive** due à la diminution ou absence de synthèse de la chaîne de **globine beta**

Clinique :

1) forme majeur de Cooley (homozygote)

- diagnostic se fait entre 6-18mois associe
 - triade hémolytique (pâleur, ictère, SPM)
 - retard staturo-pondéral et pubertaire
 - faciès mongoloïde + teint bronzé
 - HPM-SPM
- **biologie** : anémie sévère (**Hb<7g/dl**) **microcytaire hypochrome**, **modérément régénérative**
 - FS : dystrophie des GR (aniso-poikilocytose avec cellules cibles) + **érythroblastose**
 - Bilirubine libre augmentée, Sidérémie et fer sérique augmenté
 - **HbF 50-95%** +/- HbA, HbA2 normale ou légèrement augmentée
 - Si HbA présente à un taux faible (Béta+), si absente (Béta0)
 - **Aplasie médullaire (carence en B9)**
 - **hémochromatose**
- Radiologie :
 - Ostéoporose, Radio du crâne : aspect en poile de brosse, cardiomégalie
- **Enquête familiale** : deux parents hétérozygote
- décès avant l'âge de 20ans

Traitement :

- **transfusion sanguine** :
 - CG phénotypée, filtré, environ **15 à 20 cc/kg toute les 3semaines**
 - Régime hyper transfusionnel ayant pour but d'avoir une Hb pré transfusionnelle de 9g/dl, et post transfusionnelle de 12g/dl à fin d'inhiber l'érythropoïèse inefficace et la déformation osseuse
- **chélation de fer** : obligatoire (Desféral)
- **Splénectomie** : indiquée après 5ans + vaccin anti pneumocoque + recherche systématique d'une rate surnuméraire
- **Traitement préventif** : ATB (ospen), acide folique (2cp/je), vaccination anti hépatitique
- **Nouveau traitement** : greffe de moelle dans les 2ans suivants le Dc, manipulation génétique

2) forme hétérozygote

- asymptomatique de découverte fortuite devant une Hb basse, (pseudo polyglobulie microcytaire)
- sidérémie, bilirubinémie et réticulocytes normaux
- EDP : $\nearrow$ HbA2>4%

DREPANOCYTOSE :

- hémoglobinopathie transmise sur le mode **autosomal récessif** **AR**
- présence d'Hb de structure anormale « **l'HbS** » mutation ponctuelle du **6^{ème} Aa de la chaîne B** de la globine (**glutamique** remplacé par **valine**)
- (GR en faucille) => **hémolyse** + **micro-thrombus**
- **R !** : l'HbF inhibe la polymérisation de l'HbS (lorsque le tx HbF > 20% => GR garde son intégrité)

Clinique :

I- **forme homozygote**

- diagnostiquée vers l'âge de 6 à 12 mois (disparition de l'HbF)
- **crise drépanocytaire : douleurs osseuses, infections favorisées par l'auto-splénectomie**
- pas de faciès particulier
- développement staturo-pondérale satisfaisant
- les crises sont déclenchées par le stress, effort, état fébrile, déshydratation, hypoxie
- en fonction de l'âge :
 - **de 6 à 18mois :**
 - infections, séquestration splénique (hypersplénisme), crises vaso-occlusives (syndrome main, pied, douleurs abdominales)
 - **de 3 à 15ans :**
 - pâleur, ictère, SPM jusqu'à l'âge de **6ans « involution splénique »**
 - complications fréquentes : douleurs osseuses, douleurs abdominales, priapisme, hématurie
 - infections
 - **plus de 15ans :**
 - pâleur, ictère, lithiase biliaire, infections
 - **complications dégénératives** : nécrose aseptique des têtes fémorales, atteintes rénales, ulcère de jambe, rétinopathies, I cardiaque, cardiomyopathies
 - osseuses : épaississement de la voûte crânienne, déminéralisation osseuse, tassement vertébraux
- survie au-delà de 45ans habituelle

Radiologie :

- radio du crâne : aspect en poils de brosse
- radio du rachis : corps vertébraux biconcaves, élargissement des EIC

II- **formes doubles hétérozygotes drépanocytose et B thalassémie**

- tableau d'hémolyse chronique avec SPM qui persiste, douleurs osseuse
- drépanocyte au frottis sanguin + test de falciformation positif
- anémie microcytaire hypochrome régénérative
- Enquête familial : parent S hétérozygote + B thal hétérozygote

Paraclinique :

- NFS: anémie **7 à 9g/dl** bien tolérée **normocytaire, normo-chrome très régénérative**
- Frottis : drépanocyte (GR en faucille), **érythroblastose**, réticulocytose
- Électrophorèse de l'hémoglobine : **absence d'HbA, HbS 75-95%, HbA2 2-4%, HbF 1-15%**
- Enquête familial

Traitement :

- **prévention des crises**
 - boisson abondante, évité écart de T°,

- proscrire alcool tabac, proscrire séjour en altitude >1500 m
- éviter vêtements serrés
- traitement préventif : acide folique 1-2cp/jr, ATB extencilline
- **transfusion ponctuelle** : anémie non tolérée, Hb <6g/dl (le CG est à éviter au risque d'augmenter la viscosité sanguine), sang phénotypé filtrés (déleucocyté, déplaquetté)
 - en cas d'hyperthermie : aspirine, paracétamol, ATB si infection
 - crises douloureuses
 - repos au chaud et au calme
 - antalgiques mineurs, majeurs
 - si échec après 12-24h : saignée + transfusion si Hb > 6g/dl
 - traitement de fond actuel : Hydrea à pour but d'augmenter l'HbF, indiqué en cas d'ulcère de jambes ou prévention des crises douloureuses

MINKOWSKY CHAUFFARD = MICROSPHEROCYTOSE

- anémie hémolytique à transmission autosomale dominante due à une anomalie des protéines de la membrane érythrocytaire
- se manifeste par un syndrome hémolytique, microsphérocyte au F.S + test de résistance au NaCl hypotonique
- **Complications** :
 - crises de déglobulisation
 - crises d'aplasie médullaire
- **TRT** : symptomatique + splénectomie après 5ans (risque infectieux important avant 5ans)

DEFICITE EN G6PD

- se manifeste par des crises hémolytiques aiguës de transmission gonosomique récessive, ne touche que le garçon 24-48h après absorption de fèves crues
- fièvre, céphalées, douleurs abdominales, ictère
- urine rouge porto (hémoglobinurie)
- anémie normocytaire, normochrome
- **Diagnostic** : dosage enzymatique à distance de la crise
- **TRT** : transfusion sanguine

Arthrite chronique juvénile

Affections articulaires inflammatoires, début **avant l'âge de 16ans**, durée > **3mois**, **diagnostic d'exclusion**

Classification : formes : systémique, polyarticulaire, mono oligoarticulaire

A- formes systémiques : maladie de STILL : 15%

➤ atteinte systémique au premier plan

- ✓ la fièvre ++ : constante, ADP - SPM - HPM
- ✓ les signes cutanés ++ (éruption morbilliformes) nodules sous cutanés (pronostic péjoratif)
- ✓ Les atteintes séreuses ++:
 - Péricardite : peuvent être de grande abondance, très inflammatoire, parfois puriforme aseptique
 - atteinte péritonéale pseudo-chirurgicales

➤ les signes articulaires

- arthrite Stillienne exsudatives symétriques, touchent surtout genoux, chevilles et poignets
- aux mains et aux pieds elle donne la classique tumeur dorsale du carpe et du tarse

B- formes polyarticulaires : (>4 articulations touchées)

1) les formes polyarticulaires séropositives :

- mains et poignets : tumeurs dorsales du carpe, épaissement inter phalangien, à un stade avancé déformations et fusions
- toutes les articulations peuvent être touchées (impotence fonctionnelle=>déformations)

➤ les signes extra articulaires possibles : fièvre modéré, nodules sous cutanée...

2) les formes polyarticulaires séronégatives :

- de meilleur pronostic, non destructrices

C- formes mono et oligoarticulaires : (<4 articulations atteintes)

1) formes à début précoce

- prédomine chez la fille entre 1 et 4ans sans aucun signe systémique
- genou, la cheville le coude peu douloureux de bon pronostic
- le risque évolutifs majeurs est la survenue d'une iridocyclite à bas bruit

2) formes à début tardif :

- touche le garçon entre 8 et 12ans, souvent associé au HLA B27
- début insidieux touche le genou surtout, mais aussi les ceinture + orteils + enthésopathies
- évoluant volontiers vers une SPA et risque d'iridocyclite aigue bruyante

Paraclinique :

- syndrome inflammatoire non spécifique PNN (jusqu'à 50000) plaquettes (peu atteindre le 1million)
- **biopsie synovial** : prolifération (cellules synoviales) + hypertrophie villositaire + revascularisation avec infiltrat lympho-plasmocytaire + dépôt fibrinoïde, (Rivalta +), riche en cellules (2000-25000/ml) panachée + PN altérés
- **radiologie**
 - stade I : gonflement des parties molles, ostéoporose, apposition périostée (aspect feuilleté)
 - stade II : pincement articulaire
 - stade III : érosions osseuses, traduisant des destructions de l'os sous chondral
 - stade IV : ankylose
- troubles de la maturation et croissance osseuse

Diagnostic positif

- **Forme systémique Still :**
 - S. inflammatoires au 1^{er} plan
 - Sd inflammatoire marqué, séro rhumatoïde -
 - Stade 1 radiologique, troubles de la croissance osseuse
- **Forme poly articulaire**
 - S. articulaires au 1^{er} plan
 - Sd inflammatoire modéré, F. rhumatoïde + dans 20% des cas
 - Destruction articulaire précoce et évolution vers l'ankylose
- **Forme oligo articulaire**
 - S. articulaires déjà décrits
 - Sd inflammatoire minime, séro rhumatoïde -
 - Facteurs anti nucléaire +, HLA B27 souvent + dans les formes tardives

Evolution :

- Still : guérison ou Still ou polyarticulaire
- F. poly articulaire : poly articulaire
- F. oligo articulaire : guérison ou oligo ou poly articulaire

Traitement de l'ACJ

- **Forme systémique :**
 - Aspirine 2 à 3 semaines
 - Si échec : diclofénac
 - Si échec ou péricardite : CTC
 - Si fièvre rebelle : immunosuppresseur
- **Forme polyarticulaire :**
 - AINS + CTC à faible dose
 - Kinésithérapie
 - Si échec ou forme séro-positive : TRT de fond : sels d'or
- **Forme mono-oligo-articulaire :**
 - AINS si douleur
 - TRT local+++ CTC en inj intra-articulaire ou synoviorthèse
 - TRT oculaire de l'iridocyclite (mydriatiques + stéroïdes +/- CTC)
 - Kinésithérapie + psychothérapie

Asthme de l'enfant

Examens complémentaires

- **DEP +++** au moment de la crise
- **Rx thorax** : si 1^{ère} crise (signes d'emphysème) ou si crise sévère (suspicion de PNO)
- **Gazométrie** : si crise sévère
- **Test de réversibilité aux bronchodilatateurs** : élévation du DEP > 20%
- **Tests cutanés +++** fiables et peu coûteux

Clinique :

- **Signes de gravité** : DEP < 33%N

1) Chez le nourrisson : tableau de bronchiolite aigüe (précédée d'une infection des VAS)

Classification de la sévérité de la crise :

	C.A. Bénigne	C.A. modéré	C.A sévère	Arrêt respiratoire imminent
dyspnée	En marchant Peut s'allonger	En parlant Préfère rester assis	Au repos Penché en avant	
conscience	Peut être agité	Souvent agité	agité	Somnolent, confus
élocution	Conservation	Phrase	mots	Ne peut pas parler
tirage	absent	Modéré	Important (SCM, sus/sous sternal)	asynchronisme thoraco-abdominal
Couleur	Normale	Légère paleur	Cyanose, sueur	Cyanose, sueur marqués
FR	Peu augmentée	Augmentée	> 30 cycl/min	pauses
FC	< 100	100-120	> 120	Bradycardie
sibilants	Modérés en fin expiratoire	Bruyants aux 2 temps	Très forts	Silence auscultatoire
DEP	70- 80%	50-70%	< 50%	Impossible à mesurer
Gazométrie PaO2 Pa CO2 Sp O2	- normal - < 45mmHg - > 95%	- > 60mmHg - < 45mmHg - 91-95%	- < 60mmHg - > 45mmHg - < 90%	

BRONCHOPNEUMONIE VIRALE DE L'ENFANT

- infection aigue virale des voies aériennes pulmonaires inférieures et/ou du parenchyme
- l'étiologie virale est la principale cause de broncho-pneumopathie, les agents pathogènes les plus incriminés (80%) sont : le virus respiratoire syncytial, le virus para influenzae I et II

Diagnostic

- anamnèse + clinique
- **radiologie** : lésion bilatérales mal systématisées persistante parfois après guérison clinique
 - si bronchite aigue : accentuation de la trame bronchique, hiles élargies, trainées héliciformes
 - parfois images d'atélectasie, image de miliaire, réaction pleurale minime

Tableau clinique :

I. BRONCHIOLITE AIGUE :

- définition = 5 critères :
 - âge inférieur à 24 mois
 - polypnée, toux, distension thoracique faisant suite un épisode d'infection aigue des VAS
 - râles crépitants fins, diffus, bilatérales en fin expiratoires
 - frein expiratoire avec sibilance diffuse (dyspnée asthmatiforme)
 - 1^{er} ou second épisode de ce type
- asthme du nourrisson = plus de 2 épisodes de bronchiolite aigue
- **anapath** (VRS est considéré comme le virus de la bronchiolite)
 - œdème, hypersécrétion bronchique, desquamation de cellules épithéliales nécrosées avec altération de la clearance muco-ciliaire d'où obstruction des voies aériennes
- on retrouve souvent des IgE anti VRS, la notion de terrain atopique est importante
- **clinique** :
 - fièvre toux sèche parfois humide, polypnée, tirage, wheezing
 - parfois signes digestifs, éruptions cutanées, conjonctivite, poly ADP, apnée
- **radiologie** :
 - bilatérale diffuse, associée parfois à des opacités de nature bronchique alvéolaire et interstitielle
 - signe de distension thoracique, parfois atélectasie, rarement pneumo-médiastin.
- **score de Bierman et Pierson** :

Score	F.R.	Wheezing	Cyanose	Tirage
0	< 30/mn	0	0	0
1	31-45	En fin expiratoire au stéthoscope	Péribuccal au cri	Faible +
2	46-60	Inspiratoire expiratoire au stéthoscope	Péribuccal au repos	Important ++
3	> 60	Audible sans stéthoscope	Généralisé au repos	Intense +++

Score entre 1 et 6 = détresse légère

Score entre 7 et 9 = détresse modérée

Score entre 10 et 11 = détresse sévère

Score à 12 = détresse très sévère

o hospitalisation lorsque le score est égale ou > à 7

- **biologie** : leucopénie, hyperlymphocytose, sérologies virales (aucun intérêt pratique)
- **évolution** :
 - résolutive en 5jr avec persistance parfois de la toux à 2semaines, avec risque de récurrence
 - surinfections bronchique, apnée (terrain jeune), déshydratation, troubles du rythme
 - complication mécanique (pneumothorax, pneumo-médiastin)
 - facteurs de risque +++ : cardiopathies congénitale, anciens prématuré, âge <3mois
 - rarement bronchiolite nécrosante, oblitérante, DDB, syndrome de MacLeod
- **la récurrence** :
 - favorisée par l'exposition au tabac, pollution, ATCD atopiques personnels ou familiaux
 - les récurrences s'interrompent vers 2 ou 3ans avec survenu dans 1/3 des cas d'un asthme bronchique

II. BRONCHITE AIGUE

- inflammation des bronches virales dans la majorité des cas
- le plus souvent précédé d'une rhinopharyngite avec risque d'extension bronchiolaire
- **clinique** :
 - toux sèche puis productive dans les 48h
 - fièvre, dyspnée, râles ronflants et humides
- **radiologie** : accentuation de la trame bronchique et du hile
- **évolution** : favorable en moins d'1 semaine avec risque d'atélectasie segmentaire ou de récurrence

III. PNEUMONIE VIRALE

- les signes cliniques sont pauvres, parfois submatité
- **radiologie** : opacité systématisée d'un lobe ou segment

IV. PNEUMONIE INTERSTITIELLE

- l'atteinte interstitielle est fréquente dans les viroses pulmonaires
- tjrs associées à des lésions bronchiques ou bronchiolaires
- **clinique** : polypnée, toux rare
- **radiologie** : opacité réticulo-nodulaire, lignes de Kerley

Les virus responsables de broncho-pneumopathies :

Virus respiratoire syncytial	- Bronchiolite +++, laryngite, pharyngite, pneumonie, otite parfois
Myxovirus influenzae	- Coryza, bronchite, laryngo-trachéite,
Myxovirus parainfluenzae	- Bronchiolite, laryngite
Adenovirus	- sévères peuvent laisser des séquelles, - syndrome infectieux clinique et biologique sévère - manifestations évocatrices extra-respiratoires : conjonctivite, ADP, SPM, érythème morbiliforme, diarrhée, invagination intestinale, signes neurologiques

Traitement

1) bronchiolite légère

- traitement a domicile
- désobstruction nasale + augmentation des boissons
- lutter contre la fièvre
- pas d'anti tussifs, d'anti biotique, de corticoides ni de B2 mimétique
- kinésithérapie pas indiquée
- surveillance

2) bronchiolite modérée (score 7 à 9)

- hospitalisation
- aspiration nasal + antipyrétique
- oxygénothérapie humidifié (3L/min)
- salbutamol 0,03ml/kg dans 4cc SSI (2 à 3 nébulisations à 30min d'intervalle ou terbutaline en sous cutanée 7 à 10micron/kg (2inj à 30min d'intervalle)
 - o si amélioration : sortie dans les 2h + TRT B2 pdt 5jrs + kinésithérapie
 - o amélioration incomplète : observation 24-48h avec salbutamol en nébulisation tt les 4h → si amélioration : sortie
 - o si aggravation : bronchiolite sévère

3) bronchiolite sévère :

- hospitalisation + radiographie du thorax
- mesure de soutien : aspiration, lutte contre la fièvre...
- ration de base (sérum glucosé + électrolytes)
- essai de nébulisation salbutamol à 30min d'intervalle
- corticoïdes en IV (HHC 5mg/kg/4h ou dexaméthasone 0,4mg/kg/6h)
- évaluation après les 3 nébulisations :
 - o amélioration : maintenir le TRT avec sortie après au moins 48h de stabilisation avec TRT B2 mimétique et CTC (5jrs) + kinésithérapie, puis réévaluer après 24-48h
 - o si persistance des signes poursuivre le TRT 24-48h
 - o si pas d'amélioration ou signes de gravités -> transfert en soins intensifs (ventilation assisté)

BRONCHOPNEUMONIES VIRALES DE L'ENFANT

Les agents pathogènes les plus incriminés (80%) sont : le virus respiratoire syncytial, le virus para influenzae I et II

I. BRONCHIOLITE AIGUE :

- âge inférieur à 24mois
- tableau asthmatiforme faisant suite à une infection respiratoire virale
- BA <2 épisodes, au-delà => asthme du nourrisson

➤ score de Bierman et Pierson :

Score	F.R.	Wheezing	Cyanose	Tirage
0	< 30/mn	0	0	0
1	31-45	En fin expiratoire au stéthoscope	Péribuccal au cri	Faible +
2	46-60	Inspiratoire expiratoire au stéthoscope	Péribuccal au repos	Important ++
3	> 60	Audible sans stéthoscope	Généralisé au repos	Intense +++

Score entre 1 et 6 = détresse légère

Score entre 7 et 9 = détresse modérée

Score entre 10 et 11 = détresse sévère

Score à 12 = détresse très sévère

o hospitalisation lorsque le score $\geq$ à 7

➤ la récurrence :

- favorisée par l'exposition au tabac, pollution, ATCD atopiques personnels ou familiaux
- les récurrences s'interrompent vers 2 ou 3ans avec survenu dans 1/3 des cas d'un asthme bronchique

II. BRONCHITE AIGUE

- inflammation virales des bronches dans la majorité des cas
- le plus souvent précédé d'une rhinopharyngite avec risque d'extension bronchiolaire

➤ clinique :

- toux sèche puis productive dans les 48h
- fièvre, dyspnée, râles ronflants et humides

➤ radiologie : accentuation de la trame bronchique et du hile

➤ évolution : favorable en moins d'1 semaine avec risque d'atélectasie segmentaire ou de récurrence

III. PNEUMONIE VIRALE

- les signes clinique sont pauvres, parfois submatité

➤ radiologie : opacité systématisé d'un lobe ou segment

IV. PNEUMONIE INTERSTITIELLE

- l'atteinte interstitielle est fréquente dans les viroses pulmonaires
- tjrs associées à des lésions bronchiques ou bronchiolaires

➤ clinique : polypnée, toux rare

➤ radiologie : opacité réticulo-nodulaire, lignes de Kerley

Les virus responsables de broncho-pneumopathies :

Virus respiratoire syncytial	- Bronchiolite +++ , laryngite, pharyngite, pneumonie, otite parfois
Myxovirus influenzae	- Coryza, bronchite, laryngo-trachéite,
Myxovirus parainfluenzae	- Bronchiolite, laryngite
Adenovirus	- sévères peuvent laisser des séquelles, - syndrome infectieux clinique et biologique sévère - manifestations évocatrices extra-respiratoires : conjonctivite, ADP, SPM, érythème morbiliforme, diarrhée, invagination intestinale, signes neurologiques

Traitement

1) bronchiolite légère

- traitement à domicile
- **désobstruction nasale + augmentation des boissons**
- lutter contre la fièvre
- pas d'anti tussifs, ni d'anti biotique, pas de corticoïdes ni de B2 mimétique
- kinésithérapie pas indiquée
- **surveillance**

2) bronchiolite modérée (score 7 à 9)

- hospitalisation
- aspiration nasal + antipyrétique
- oxygénothérapie humidifié (3L/min)
- **salbutamol** 0,03ml/kg dans 4cc SSI (**2 à 3 nébulisations à 30min d'intervalle** ou terbutaline
 - o si amélioration : **sortie dans les 2h + TRT B2 pdt 5jrs + kinésithérapie**
 - o amélioration incomplète : observation 24-48h avec salbutamol en nébulisation tt les 4h → si amélioration : sortie
 - o si aggravation : bronchiolite sévère

3) bronchiolite sévère :

- hospitalisation + radiographie du thorax
- mesure de soutien : aspiration, lutte contre la fièvre...
- ration de base (sérum glucosé + électrolytes)
- **essai de nébulisation salbutamol à 30min d'intervalle**
- **corticoïdes en IV HHC 5mg/kg/4h** ou dexaméthasone 0,4mg/kg/6h
- évaluation après les 3 nébulisations :
 - o amélioration : maintenir le TRT avec **sortie après au moins 48h** de stabilisation avec **TRT B2 mimétique et CTC (5jrs) + kinésithérapie**, puis réévaluer après 24-48h
 - o si persistance des signes poursuivre le TRT 24-48h
 - o si pas d'amélioration ou signes de gravités -> transfert en soins intensifs (ventilation assisté)

Convulsions

- abaissement du seuil d'excitabilité membranaire neuronale => contractures brusques et involontaires des muscles striés squelettiques

Physiopathologie des convulsions

- Hyper sensibilité de la membrane neuronale en rapport avec la pompe Na⁺ :
 - anoxie, hypoglycémie, déshydratation, hyperhydratation => bloquent la pompe Na⁺
- baisse du taux de GABA (neurotransmetteur inhibiteur)
- hypocalcémie (Ca = stabilisateur membranaire) et hypomagnésémie
- Chez le Nné les synapses sont peu nombreuses => convulsions sous corticales partielles
- Chez le NRS le cerveau est très excitable et les synapses sont nombreuses => convulsions généralisées
- Chez l'enfant >3ans l'excitabilité cérébrale diminue => rareté des crises

Etiologies :

Nouveau Né	Nourrisson	
	CVS sans fièvre	CVS avec fièvre
1) CVS occasionnelles -Anoxie-ischémique périnatale -Troubles métaboliques * glycémie++(<0.3g/l) * Ca (<80mg/l) Mg (<15mg/l), * Na (<130 ou >150meq/l) - Hyperplasie congénitale des surrénales (déficit 21hydroxylase) => hyperNa ⁺ 2) CVS infectieuses - méningite néonatale - méningo-encéphalite 3) Autres -hémorragie intracrânienne - malformations cérébrales - ictère nucléaire -ramollissement cérébral localisé -CVS de sevrage chez un NNé de mère épileptique	- anoxie cérébrale aiguë - troubles métaboliques * glycémie++(<0.6g/l, diabète) * Ca (<70 : rachitisme) Mg (<15), * Na (<130 ou >150 DHA) - intoxication médicamenteuse - traumatisme cranio-cérébral - hématome sous dural - encéphalopathie hypertensive - Sd hémolytique et urémique	1) Infections intracrâniennes - méningite, encéphalite, abcès 2) Encéphalopathies para infectieuses -post éruptives, post vaccinales -Sd de Reye (intoxication Aspirine) 3) Hyperthermie maligne du NRS 4) Infections extracrâniennes - CVS fébriles

Grand enfant	
CVS sans fièvre	CVS avec fièvre
- HTA - néphropathies glomérulaires - intoxication médicamenteuse - Tumeur cérébrale	Infections intracrâniennes - méningite, encéphalite, abcès cérébral

Clinique :

A/ Crises généralisées :

- Phénomènes moteurs bilatéraux + altération de la conscience
- EEG : anomalies bilatérales symétriques et synchrones
- 1) **Crises tonico-cloniques « grand mal »**
 - Enfant >3ans
 - Phase tonique : membres en hyper extension + réversion des GO + cyanose + apnée
 - Phase clonique : secousses musculaires bilatérales et symétriques des membres et du visage + morsure de la langue + cyanose + apnée
 - Phase résolutive :
 - respiration bruyante + mousse aux lèvres
 - résolution musculaire complète + perte d'urine
 - sommeil et amnésie post critique
- 2) **Crises toniques**
- 3) **Crises cloniques**
- 4) **Crises myocloniques** : secousses musculaires rapides et brèves ressemblant à des sursauts
- 5) **Crises hypotoniques** : crise brève, rupture du contact avec perte du tonus postural

B/ Crises partielles : fréquentes chez le NRS

- 1) **Phénomènes moteur** : clonies des paupières et des commissures labiales, déviation conjuguée des yeux et de la tête
- 2) **Phénomènes automatiques** : fixité du regard, mâchonnements
- 3) **Phénomènes végétatifs** : mydriase, érythrose, cyanose, bradycardie, tachycardie, hyperpnée, apnée

C/ Crises héli-corporelles :

Une crise partielle motrice peut se prolonger ou se répéter sans reprise de la conscience durant plusieurs heures => déficit moteur flasque. Ce dernier peut

- disparaître au bout de quelques heures
- ou persister avec passage à la spasticité => Sd hémiconvulsion-hémiplégie (Sd HH)

D/ Convulsions néonatales :

- Clignements palpébral, fixité du regard, mâchonnement, apnée, cyanose, cris anormaux
- pédalage des MBI, ramage des MBS, troubles vaso-moteurs
- TRT phénobarbital (Diazépam entraîne une dépression des centres respiratoires)

E/ Etat de mal convulsif

- Crise unique ou répétée sans reprise de la conscience durant >30mn
- EMC = urgence, risque de séquelles neuropsychiques définitives
- Le Sd HH est une forme d'EMC qui survient avant l'âge de 2ans

Formes cliniques :

A/ Crises fébriles :

- Convulsions occasionnelles de l'enfant survenant entre 6mois et 5ans
- Provoquées par la fièvre en absence d'infection du SNC
- Cause : infection virale des VAS +++
- Fièvre >39°
- Le risque de survenue d'une épilepsie ne concerne que les CF complexes
- Le Sd HH avant l'âge d'1an comporte le risque le plus élevé de séquelles motrices et mentales et d'épilepsie sévère ultérieure

CF simple	CF complexe
- Bilatérale clonique ou tonico-clonique - Brève <5mn - Fièvre >39° - sans manifestations post-critiques - retour à un état neurologique normal - pas d'ATCD personnels neurologiques - pas d'ATCD familiaux épileptiques - EEG normal inutile - Pronostic excellent - PL systématique avant 18 mois	- Unilatérale - Prolongée >15mn - Répétée dans la même journée - Déficit hémiplégique post critique - ATCD familiaux d'épilepsie - Risque d'épilepsie élevé avant 1an - EEG : anomalies paroxystiques - PL systématique avant 18 mois

B/ Sd de West : spasmes infantiles

- **Convulsions récurrentes >3 chez un NRS entre 3-12mois**
- **Triade clinique :**
 - **Spasme en flexion** : secousses brèves se répétant toutes les 2sec par salves de 10à30 plusieurs fois /j (parfois en extension)
 - **Retard psychomoteur**
 - **EEG : hypsarythmie** (grandes ondes lentes pointues, anarchiques et permanentes au moment de la crise)
 - TRT : **CTC** (hydrocortisone per os) + valproate de Na+
- **Etiologies :**
 - **Idiopathique** : évolution sous TRT favorable
 - **Symptomatique** :
 - Malformations cérébrales
 - Phacomatoses : sclérose tubuleuse de Bourneville, maladie de Recklinghausen
 - Ischémie perinatale : anoxie
 - Maladie de Struge-Weber : Sd de West + angiome
 - phénylcétonurie
 - **Cryptogénétique** :
 - Retard mental, autisme, risque de survenue d'une épilepsie après disparition des spasmes
 - TDM et IRM normaux
 - Sensible 2x/3 aux CTC

C/ Sd HHE : hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie

- Début 5mois-2ans
- Hémiconvulsion puis hémiplégie transitoire ou définitive puis intervalle libre puis épilepsie

D/ Sd Lennox Gastaud :

- Début 2-7ans, souvent relais du Sd de West
- Crises toniques répétées
- EEG : bouffées d'ondes lentes 2.5cycles/s
- Résiste au TRT => retard PM

CAT devant CVS fébriles du NRS :

1) Mise en condition :

- Hospitalisation, position de sécurité, aspiration des VAS, vidange gastrique
- O2, monitoring, voies d'abord, collecteur d'urines
- PL systématique avant 18 mois

2) TRT symptomatique :

- Diazépam (Valium) :
 - 1amp = 2cc = 10mg
 - 0.5mg/kg/dose en IVL ou IR (dilution dans SSI)
 - Dose max : 15mg/dose
 - Renouveler la dose si la crise se répète
- Si échec : Clonazépam (Rivotril) 0.1mg/kg/6H

3) TRT spécifique : baisser la température

- Moyens physiques : déshabiller l'enfant, vessie de glace, lavement rectal, boissons abondantes
- Antipyrétiques :
 - Aspirine : 10mg/kg/dose en IV ou per os toutes les 4H
 - Paracétamol : 15mg/kg/dose per os toutes les 4h

4) Surveillance : clinique (T=°, CV, conscience) et biologique

5) Prévention :

- Antipyrétiques si fièvre
- Valium à domicile :
 - si CF simple : Diazépam 0.5mg/Kg toutes les 12h, arrêter 2j après baisse de la temp
 - si CF complexe : valproate de Na+ (20mg/kg/j) ou phénobarbital (5mg/kg/j)
- Education sanitaire des parents

CAT devant EMC

1) Mise en condition :

- Hospitalisation USI, idem

2) TRT symptomatique : Diazépam (Valium) : idem 0.5mg/kg/dose en IVL ou IR (dilution dans SSI)

Renouveler la dose si la crise se répète toutes les 20sec

- Si échec : Clonazépam (Rivotril) 0.1mg/kg/6H en IV
- TRT œdème cérébral, restriction hydrique

3) Surveillance : clinique (T=°, CV, conscience) et biologique + TRT étiologique

CAT CVS sans fièvre

- Hypo Ca+ : 100-200mg gluconate de Ca+ à 10% en IV puis 200mg/kg/j
- Hypo Mg : 10mg/kg sulfate de Mg 15% en IV puis relai per os
- Hypoglycémie : 1g/kg SGH 10% puis ration de base

Convulsions

- abaissement du seuil d'excitabilité membranaire neuronale => contractures brusques et involontaires des muscles striés squelettiques

Physiopathologie des convulsions

- Hyper sensibilité de la membrane neuronale en rapport avec la pompe Na⁺ :
 - anoxie, hypoglycémie, déshydratation, hyperhydratation => bloquent la pompe Na⁺
- baisse du taux de GABA (neurotransmetteur inhibiteur)
- hypocalcémie (Ca = stabilisateur membranaire) et hypomagnésémie
- Chez le Nné les synapses sont peu nombreuses => convulsions sous corticales partielles
- Chez le NRS le cerveau est très excitable et les synapses sont nombreuses => convulsions généralisées
- Chez l'enfant >3ans l'excitabilité cérébrale diminue => rareté des crises

Etiologies :

Nouveau Né	Nourrisson	
1) CVS occasionnelles	CVS sans fièvre	CVS avec fièvre
-Anoxie-ischémique périnatale -Troubles métaboliques * glycémie++(<0.3g/l) * Ca (<80mg/l) Mg (<15mg/l), * Na (<130 ou >150meq/l) - Hyperplasie congénitale des surrénales (déficit 21hydroxylase) => hypoNa ⁺	- anoxie cérébrale aiguë - troubles métaboliques * glycémie++(<0.6g/l, diabète) * Ca (<70 : rachitisme) Mg (<15), * Na (<130 ou >150 DHA) - intoxication médicamenteuse - traumatisme cranio-cérébral - hématome sous dural - encéphalopathie hypertensive - Sd hémolytique et urémique	1) Infections intracrâniennes - méningite, encéphalite, abcès 2) Encéphalopathies para infectieuses -post éruptives, post vaccinales -Sd de Reye (intoxication Aspirine) 3) Hyperthermie maligne du NRS 4) Infections extracrâniennes - CVS fébriles
2) CVS infectieuses - méningite néonatale - méningo-encéphalite		
3) Autres -hémorragie intracrânienne - malformations cérébrales - ictère nucléaire -ramollissement cérébral localisé -CVS de sevrage chez un NNé de mère épileptique		

Grand enfant	
CVS sans fièvre	CVS avec fièvre
- HTA - néphropathies glomérulaires - intoxication médicamenteuse - Tumeur cérébrale	Infections intracrâniennes - méningite, encéphalite, abcès cérébral

Clinique :

A/ Crises généralisées :

- Phénomènes moteurs bilatéraux + altération de la conscience
- EEG : anomalies bilatérales symétriques et synchrones
- 1) **Crises tonico-cloniques « grand mal »**
 - Enfant >3ans
 - Phase tonique : membres en hyper extension + révulsion des GO + cyanose + apnée
 - Phase clonique : secousses musculaires bilatérales et symétriques des membres et du visage + morsure de la langue+ cyanose + apnée
 - Phase résolutive :
 - respiration bruyante + mousse aux lèvres
 - résolution musculaire complète + perte d'urine
 - sommeil et amnésie post critique
- 2) **Crises toniques**
- 3) **Crises cloniques**
- 4) **Crises myocloniques** : secousses musculaires rapides et brèves des racines des mbrs ressemblant à des sursauts
- 5) **Crises hypotoniques** : crise brève, rupture du contact avec perte du tonus postural

B/ Crises partielles : fréquentes chez le NRS

- 1) **Phénomènes moteur** : clonies des paupières et des commissures labiales, déviation conjuguée des yeux et de la tête
- 2) **Phénomènes automatiques** : fixité du regard, mâchonnements
- 3) **Phénomènes végétatifs** : mydriase, érythrose, cyanose, bradycardie, tachycardie, hyperpnée, apnée

C/ Crises hémi-corporelles :

Une crise partielle motrice peut se prolonger ou se répéter sans reprise de la conscience durant plusieurs heures => déficit moteur flasque. Ce dernier peut

- disparaître au bout de quelques heures
- ou persister avec passage à la spasticité => Sd hémiconvulsion-hémiplégie (Sd HH)

D/ Convulsions néonatales :

- Clignements palpébral, fixité du regard, mâchonnement, apnée, cyanose, cris anormaux
- pédalage des MBI, ramage des MBS, troubles vaso-moteurs
- TRT phénobarbital (Diazépam entraîne une dépression des centres respiratoires)

E/ Etat de mal convulsif

- Crise unique ou répétée sans reprise de la conscience durant >30mn
- EMC = urgence, risque de séquelles neuropsychiques définitives
- Le Sd HH est une forme d'EMC qui survient avant l'âge de 2ans

Formes cliniques :

A/ Crises fébriles :

- Convulsions occasionnelles de l'enfant survenant entre 6mois et 5ans
- Provoquées par la fièvre en absence d'infection du SNC
- Cause : infection virale des VAS +++
- Fièvre >39°
- Le risque de survenue d'une épilepsie ne concerne que les CF complexes
- Le Sd HH avant l'âge d'1an comporte le risque le plus élevé de séquelles motrices et mentales et d'épilepsie sévère ultérieure

CF simple	CF complexe
- Bilatérale clonique ou tonico-clonique - Brève <5mn - Fièvre >39° - sans manifestations post-critiques - retour à un état neurologique normal - pas d'ATCD personnels neurologiques - pas d'ATCD familiaux épileptiques - EEG normal inutile - Pronostic excellent - PL systématique avant 18 mois	- Unilatérale - Prolongée >15mn - Répétée dans la même journée - Déficit hémiplégique post critique - ATCD familiaux d'épilepsie - Risque d'épilepsie élevé avant 1an - EEG : anomalies paroxystiques - PL systématique avant 18 mois

B/ Sd de West : spasmes infantiles

- **Convulsions récurrentes >3 chez un NRS entre 3-12mois**
- **Triade clinique :**
 - **Spasme en flexion** : secousses brèves se répétant toutes les 2sec par salves de 10à30 plusieurs fois /j (parfois en extension)
 - **Retard psychomoteur**
 - **EEG : hypsarythmie** (grandes ondes lentes pointues, anarchiques et permanentes au moment de la crise)
 - TRT : **CTC** (hydrocortisone per os) + valproate de Na+
- **Etiologies :**
 - **Idiopathique** : évolution sous TRT favorable
 - **Symptomatique** :
 - Malformations cérébrales
 - Phacomatoses : sclérose tubuleuse de Bourneville, maladie de Recklinghausen
 - Ischémie perinatale : anoxie
 - Maladie de Struge-Weber : Sd de West + angiome
 - phénylcétonurie
 - **Cryptogénétique** :
 - Retard mental, autisme, risque de survenue d'une épilepsie après disparition des spasmes
 - TDM et IRM normaux
 - Sensible 2x/3 aux CTC

C/ Sd HHE : hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie

- Début 5mois-2ans

- Hémiconvulsion puis hémiparésie transitoire ou définitive puis intervalle libre puis épilepsie

D/ Sd Lennox Gastaut :

- Début 2-7ans, souvent relais du Sd de West
- Crises toniques répétées
- EEG : bouffées d'ondes lentes 2.5cycles/s
- Résiste au TRT => retard PM

CAT devant CVS fébriles du NRS :

1) Mise en condition :

- Hospitalisation, position de sécurité, aspiration des VAS, vidange gastrique
- O2, monitoring, voies d'abord, collecteur d'urines
- PL systématique avant 18 mois

2) TRT symptomatique :

- Diazépam (Valium) :
 - 1amp = 2cc = 10mg
 - 0.5mg/kg/dose en IVL ou IR (dilution dans SSI)
 - Dose max : 15mg/dose
 - Renouveler la dose si la crise se répète
- Si échec : Clonazépam (Rivotril) 0.1mg/kg/6H

3) TRT spécifique : baisser la température

- Moyens physiques : déshabiller l'enfant, vessie de glace, lavement rectal, boissons abondantes
- Antipyrétiques :
 - Aspirine : 10mg/kg/dose en IV ou per os toutes les 4H
 - Paracétamol : 15mg/kg/dose per os toutes les 4h

4) Surveillance : clinique (T=°, CV, conscience) et biologique

5) Prévention :

- Antipyrétiques si fièvre
- Valium à domicile :
 - si CF simple : Diazépam 0.5mg/Kg toutes les 12h, arrêter 2j après baisse de la temp
 - si CF complexe : valproate de Na+ (20mg/kg/j) ou phénobarbital (5mg/kg/j)
- Education sanitaire des parents

CAT devant EMC

1) Mise en condition :

- Hospitalisation USI, idem

2) TRT symptomatique : Diazépam (Valium) : idem 0.5mg/kg/dose en IVL ou IR (dilution dans SSI)

Renouveler la dose si la crise se répète toutes les 20sec

- Si échec : Clonazépam (Rivotril) 0.1mg/kg/6H en IV
- TRT œdème cérébral, restriction hydrique

3) Surveillance : clinique (T=°, CV, conscience) et biologique + TRT étiologique

CAT CVS sans fièvre

- Hypo Ca+ : 100-200mg gluconate de Ca+ à 10% en IV puis 200mg/kg/j
- Hypo Mg : 10mg/kg sulfate de Mg 15% en IV puis relai per os
- Hypoglycémie : 1g/kg SGH 10% puis ration de base

Convulsions

Clinique :

C/ Crises héli-mi-corporelles :

Une crise partielle motrice peut se prolonger ou se répéter sans reprise de la conscience durant plusieurs heures => déficit moteur flasque. Ce dernier peut

- disparaître au bout de quelques heures
- ou persister avec passage à la spasticité => Sd hémiconvulsion-hémiplégie (Sd HH)

Formes cliniques :

A/ Crises fébriles :

- Convulsions occasionnelles de l'enfant survenant entre 6mois et 5ans
- Provoquées par la fièvre en absence d'infection du SNC

CF simple	CF complexe
- Bilatérale clonique ou tonico-clonique - Brève <5mn - Fièvre >39° - sans manifestations post-critiques - retour à un état neurologique normal - pas d'ATCD personnels neurologiques - pas d'ATCD familiaux épileptiques - EEG normal - Pronostic excellent - PL systématique avant 18 mois	- Unilatérale - Prolongée >15mn - Répétée dans la même journée - Déficit hémiplégique post critique - ATCD familiaux d'épilepsie - Risque d'épilepsie élevé avant 1an - EEG : anomalies paroxystiques - PL systématique avant 18 mois

B/ Sd de West : spasmes infantiles

- Convulsions récurrentes >3 chez un NRS entre 3-12mois
- Triade clinique :
 - Spasme en flexion : secousses brèves se répétant toutes les 2sec par salves de 10à 30 plusieurs fois /j (parfois en extension)
 - Retard psychomoteur
 - EEG : hypsarythmie (grandes ondes lentes pointues, anarchiques et permanentes au moment de la crise)
 - TRT : CTC (hydrocortisone per os) + valproate de Na+
- Etiologies :
 - Idiopathique le plus souvent
 - TDM et IRM normaux
 - Sensible 2x/3 aux CTC

C/ Sd HHE : hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie

- Début 5mois-2ans
- Hémiconvulsion puis hémiparésie transitoire ou définitive puis intervalle libre puis épilepsie

D/ Sd Lennox Gastaut :

- Début 2-7ans, souvent relais du Sd de West
- Crises toniques répétées
- EEG : bouffées d'ondes lentes 2.5cycles/s
- Rebelle au TRT

CAT devant CVS fébriles du NRS :

1) Mise en condition :

- Hospitalisation, position de sécurité, aspiration des VAS, vidange gastrique
- O2, monitoring, voies d'abord, collecteur d'urines
- PL systématique avant 18 mois

2) TRT symptomatique :

- Diazépam (Valium) :
 - 1amp = 2cc = 10mg
 - 0.5mg/kg/dose en IVL ou IR (dilution dans SSI)
 - Dose max : 15mg/dose
 - Renouveler la dose si la crise se répète
- Si échec : Clonazépam (Rivotril) 0.1mg/kg/6H

3) Prévention :

- Antipyrétiques si fièvre
- Valium à domicile :
 - si CF simple : 0.5mg/Kg toutes les 12h, arrêter 2j après baisse de la temp
 - si CF complexe : valproate de Na+ (20mg/kg/j) ou phénobarbital (5mg/kg/j)
- Education sanitaire des parents

CAT devant EMC

1) Mise en condition :

- Hospitalisation USI, idem

2) TRT symptomatique : Diazépam (Valium) : idem 0.5mg/kg/dose en IVL ou IR (dilution dans SSI)

- Renouveler la dose si la crise se répète toutes les 20sec
- Si échec : Clonazépam (Rivotril) 0.1mg/kg/6H en IV
- TRT œdème cérébral, restriction hydrique

Croissance

Phases de croissance

- Période embryonnaire : organogénèse
- Période fœtale (T2) : croissance rapide, 70% de la taille à 6mois (36cm, 1000g)
- T3 : augmentation importante du poids
- Terme normal : 38-41 SA

Points de repère :

Poids de N 3kg	Taille à la N 50cm	PC à la N 35cm	PC/PT	Segments du corps
5mois => PNx2 1an => PNx3 2ans => PNx4 >4ans : P=2A+8	3mois = 60 6mois = 65 9mois = 70 12mois = 75 2ans = 80 3ans = 90 4ans = 100 >4ans : T=6A+80	3mois = 41 6mois = 44 9mois = 45.5 12mois = 47 18mois = 48 2ans = 49 3ans = 50 4ans = 51 Adulte : 55-57	<6mois PC>PT 6mois PC=PT 9mois PC<PT	Naissance SI/SS = ½ 10 ans SI/SS = 1 Adulte SI/SS = 1

La maturation :

- **Maturation osseuse (AO=AC=AS)**
 - **Naissance : 4 points d'ossification** (Rx genou + pied ¾)
 - **Calcanéum + astragale + EI du fémur + ES du tibia + cuboïde**
 - **1-3 mois** : épiphyse sup humérale
 - **3-6mois** : **grand os + os crochu + tête fémorale**
 - **1an 1an1/2** : épiphyse distale du péroné + EI radius + grosse tubérosité de l'humérus
 - **>4ans : AO = A + 2**
 - **10ans** : pisiforme
 - **Puberté** : sésamoïde
- **Fontanelles**
 - **FA** (bregmatique losangique) se ferme entre **8^{ème} mois et 2ans**
 - **FP** (lambdatique) : **2^{ème} – 3^{ème} semaine**
 - **Retard de fermeture** : hydrocéphalie, ⚡ thyroïdie, rachitisme, trisomie 21
- **Maturation dentaire**
 - Dentition temporaire de lait **20 dents**
 - Dentition définitive **32 dents**

Mois	Eruption	Totale
5-9	Incisives médianes du maxillaire inf Incisives médianes du maxillaire sup	4
7-11	Incisives latérales du maxillaire sup Incisives latérales du maxillaire inf	8
10-18	4 1 ^{ère} prémolaires	12
16-24	4 Canines	16
20-30	4 2 ^{ème} prémolaires	20

DERMATOSES CUTANÉES

1) Dermite de siège

- **Facteurs favorisants** : langes, selles et urines, flore bactérienne (candida, staph), irritants (détergeant)
- **Clinique**
 - **Dermite des convexités en W** :
 - érythème des zones de contact avec les couches
 - la région péri anale et les plis inguinaux sont respectés
 - extension à distance : érythème en culotte
 - **dermite péri orificielles avec intertrigo en Y**
 - érythème péri anal qui s'étend vers les plis inguinaux et inter fessiers
 - extension à distance : érythème en culotte
 - **dermite vésiculeuse**
 - **érythème papulo-érosif du siège**
- **TRT**
 - **Préventif** :
 - lutter contre les facteurs favorisants,
 - langes en coton
 - toilette au savon 2x/j
 - **curatif** : 1 à 2x/j au niveau du siège
 - bains de permanganate de K⁺ : 1cp 250mg pour 2.5l eau
 - sécher soigneusement puis appliquer avec du coton une solution d'éosine aqueuse 1ou2%
 - laisser sécher puis appliquer une crème anti-mycosique si surinfection
 - laisser les fesses à l'air libre le plus souvent

2) Eczéma atopique et maladie de Leiner Moussous

Caractères	Eczéma atopique	Leiner Moussous
	Dermatose érythémato-vésiculeuse prurigineuse	Dermite séborrhéique
Age de début	> 2mois, terrain atopique	< 2mois
Siège de début	Face	Crânio-caudal => érythème péri orificiel Y
Plis cutanés	Respectés au début	Atteinte initialement
Prurit	Constant	Absent
Fièvre	Absente	Absente
Desquamation	Fine et sèche	Large et grasseuse
Surinfection	Staph (impétiginisation)	candida
Extension	**	casque séborrhéique, dermite en culotte
Age de guérison	2 à 3ans	vers 4mois
TRT	CTC	

- **Extension de l'eczéma atopique : 4stades**
 - Stade 1 : érythème
 - Stade 2 : vésiculation
 - Stade 3 : surinfection et formation de croûtes
 - Stade 4 : assèchement et desquamation
- **Evolution l'eczéma atopique** :
 - rechutes sans facteur déclenchant
 - rémission s/TRT
 - risque d'asthme et de rhinite allergique

Traitement L. Moussous :

- soins antiseptiques :
 - permanganate de K (ne pas appliquer sur le visage et la tête)
 - éosine aqueuse
- décapage des squames : kératolytique et anti-inflammatoire (Vaseline salicylée 1%)
- antimycosique : fongizone
- hygiène rigoureuse du siège

Traitement dermite atopique :

- soins antiseptiques :
- A partir du 4^{ème} j : CTC sur lésions séchées et désinfectées, CI au niveau du siège
 - CTC classe 3 (action moyenne) sur le visage 1x/j pendant 10j
 - CTC classe 2 (action forte) sur les lésions du corps 1x/j pendant 10j
- ATB si surinfection
- Antihistaminiques au cours des poussées
- hygiène rigoureuse du siège

Impétigo :

- infection bulleuse très contagieuse due au strept et staph
- Age <10 ans
- Clinique :
 - Tache érythémateuse => bulle => croûte (strepto) => GNA
 - Bulleux => purulente (staph)
 - Pemphigus épidermique du NRS
- TRT local antiseptiques, ATB en IV

Erysipèle : plaque érysipélateuse (strepto) => placard avec bourrelet + fièvre

Furoncle, anthrax : pustule (staph) suppuration de l'appareil pilo-sébacé

DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR

I. examen neurologique :

1) étude de la posture :

- attitude en quadri flexion (hypotonie axial + hypertonie des fléchisseurs des membres)
- renforcement par la suite de l'axe avec relâchement du tonus au niveau des fléchisseur des membres (acquisition de la tenue de la tête, position assise)

2) activité spontanée :

- gesticulations au 4 membres
- rechercher des mouvements anormaux

3) étude du tonus

- posture spontanée en quadri flexion
- tonus passif :
 - retour en flexion des membres
 - angle poplité à 90°
 - **manœuvre du foulard** : main ramené à l'épaule controlatérale, le coude ne dépasse pas la ligne médiane
- tonus actif :
 - **manœuvre du tiré assis** : enfant assis tiré par les épaules, il maintient un redressement de la tête sur le cou pendant quelques secondes
 - **épreuve du redressement** : sollicitation de l'appui plantaire sur la table de l'examen (l'enfant se redresse en hyper extension)

4) examen des réflexes archaïques :

a. reflexe de Moro :

- relâchement après léger soulèvement du Nné sur la table d'examen
- en résulte extension + abduction des bras + ouverture des mains, accompagnées d'un cri
- suivi d'une adduction des bras + flexion des avant bras (mouvement d'embrassement)

b. reflexe de Grasping des doigts :

- forte fermeture des doigts sur l'index de l'examineur par stimulation de la face palmaire, l'agrippement est si fort que l'enfant peut être soulevé de la table d'examen

c. reflexe des points cardinaux :

- orientation de la langue et de la tête vers les quatre points cardinaux de la bouche stimulés (commissures et régions médiane des lèvres)

d. reflexe de succion :

- succion à l'excitation des lèvres et de la langue

e. reflexe de la marche automatique :

- enfant maintenu en position debout incliné vers l'avant sur la table d'examen, en résulte une succession de pas en avant

f. reflexe d'enjambement :

- enfant suspendu, dos du pied contre la table d'examen, en résulte un enjambement de l'obstacle

g. reflexe d'allongement croisé:

- excitation de la plante d'un pied jambe maintenu étendue sur la table d'examen,
- le Nné étend l'autre jambe en abduction se rapprochant du pied stimulé repoussant la main de l'examineur, avec orteils étendus en éventail

h. reflexe d'incurvation latérale du tronc :

- enfant suspendu maintenu sur le ventre, avec stimulation des flancs, en résulte une incurvation du tronc du côté stimulé

i. reflexe profond de la nuque :

- la rotation brusque de la tête d'un côté entraîne l'extension du membre supérieur du côté de la rotation et une flexion de l'autre côté

II. principales étiologies des retards psychomoteurs

1) retards psychomoteurs fixes :

→ atteinte anténatale :

- anoxie néonatale
- convulsions néonatales
- malformations congénitales
- ictère nucléaire
- prématurité

→ atteinte périnatale :

- méningite purulente
- méningo-encéphalite
- encéphalopathies convulsivantes, syndrome de West

2) retards psychomoteurs évolutifs : (perte des acquisitions préalablement acquises)

→ cause métabolique : phénylcétonurie, mucopolysaccharidoses, galactosémie, sphingolipidoses...

→ hypothyroïdie congénitale

DESHYDRATATION AIGUE

- la DHA est une perte d'eau et d'électrolytes par excès de perte le plus souvent ou défaut d'apport
- première cause de mortalité infantile en Algérie (16%)
- souvent dues aux diarrhées aiguës (gastro-entérites infectieuses)

Physiopathologie :

- l'eau représente 60% (gd enfant) - 75% (nouveau né) du poids corporel
 - le secteur intracellulaire : 40% (gd enfant) – 50% nouveau né
 - le secteur extracellulaire : 20% (gd enfant) – 25% nouveau né
 - l'eau représente 85% du poids corporel d'un prématuré de 32 semaines
 - o plus l'enfant est jeune plus il contient d'eau et plus le secteur extracellulaire est important
 - o le pourcentage d'eau diminue au même temps que le taux de masse grasse augmente
- c'est la tonicité du milieu extracellulaire qui régit les mouvements de part et d'autre de la membrane cytoplasmique
- le cycle entéro-systémique de l'eau est plus important chez le NNé puis le NRS
- le rein n'atteint sa fonction de type adulte (pouvoir de concentration des urines) que vers l'âge de 18 mois d'où l'intérêt d'apport abondant d'eau
- l'eau peut être éliminée par voies digestive, rénale, cutanée et pulmonaire.

Physiopathologie :

- risque de collapsus et d'anomalies métaboliques (hémococoncentration, hypo ou hyper natrémie, acidose métabolique...) la correction du premier rétablit le deuxième

a) DHA extracellulaire (pertes isotoniques ou hypertoniques)

- **pertes isotonique** : perte équivalente en Na et eau
 - o **isonatrémie** (130 – 150 mEq/l)
 - o pertes dépend du secteur extracellulaire sans mouvement d'eau entre les 2 secteurs
- **perte hypertonique** : perte Na > perte en eau
 - o **hyponatrémie** (Na < 130 mEq/l)
 - o mouvement d'eau du secteur extra vers intracellulaire => **hyperhydratation intracellulaire**

b) DHA intracellulaire (perte hypotonique)

- o perte en eau > perte en Na
- o **hypernatrémie** (Na > 150 mEq/l)
- o mouvement d'eau du secteur intra vers l'extracellulaire => **déshydratation intracellulaire**
- o le secteur extracellulaire est tardivement atteint pour donner une DHA mixte

- conséquences de la DHA

a) **état circulatoire** : collapsus, lorsque perte de poids > 10% (précoce en cas d'hypo ou isonatémie)

b) **équilibre acido-basique** :

- acidose métabolique (diarrhée) :
 - o hypoperfusion tissulaire => production d'acide lactique
 - o perte de bicarbonate dans les selles
 - o insuffisance rénale fonctionnelle ou organique
- alcalose métabolique : se voit en cas de vomissement isolés

c) **fonction rénale** : fonctionnelle puis organique

d) **autres signes** : hémococoncentration, hyperurécémie, hyperglycémie (stress)

Clinique :

- estimation de la perte par rapport au poids ultérieur (parfois absence de poids récent)
- **DHA modérée** : perte 5% -> les premiers signes de DHA s'extériorisent
- **DHA sévère** : perte 10% -> les signes sont nets avec plis cutanée franc
- **DHA grave** : perte 15% -> signes de gravité (collapsus, troubles de la conscience)
- chez l'enfant de plus de 2ans : DHA modérée (pertes 3%), DHA sévères (6%), DHA grave (9%)
- **signes neurologiques**
 - **DHA hypernatrémique** : agitation, irritabilité, convulsion
 - **DHA hypo ou hypernatrémique** : troubles de la conscience, coma
- **Signes d'acidose métabolique** : polypnée sine materia, myosis serré, marbrures des extrémités
- **signe d'hypokaliémie** : distension abdominale, iléus paralytique
- signes cliniques d'orientation
 - ❖ **DHA extracellulaire** : plis cutané franc / globe oculaire excavé et hypotonique / FA déprimée / absence de larmes / signes de collapsus précoces
 - ❖ **DHA intracellulaire** : plis cutané discret / G.O peu excavé / FA peu déprimée / muqueuses sèches / soif importante / fièvre inexpliquée / hyperirritabilité / convulsion / coma
- type de DHA

DHA	Isonatrémique Na : 130 – 150mEq/l	Hypornatrémique Na < 130mEq/l	Hypernatrémique > 150mEq/l
début	variable	variable	Aigue
fièvre	absente	absente	Hyperthermie
muqueuses	+/- sèches	humides	Rôtis, très sèches
G.O excavés	++	+++	+
Fontanelle ant déprimée	++	+++	+
Plis cutanée (turgor)	+++	+++	+/-
Pouls	rapide	rapide	Peu accéléré
TA	basse	Effondré	Peu abaissée
TRC	Allongé	très allongé	Peu allongé
Conscience	Selon degré	obnubilation	Coma /convulsion
Diurèse (nle 1à2 ml/kg/h)	Oligurie ++	Oligurie +++/ anurie	Normale +/-

Biologie :

- **kaliémie** : (nle : 4 à 5mEq/l)
 - à interpréter en fonction d'une éventuelle acidose
 - $\searrow$ PH de 0,1 => $\nearrow$ K 0,6 mEq/l ($\searrow$ PH de 0,1 => il fait diminuer K 0,6 mEq/l de la valeur fournie par l'ionogramme)
 - faire ECG : ondes T aplaties
- **glycémie** :
 - augmentée par le stress appelant l'eau du secteur intracellulaire vers le secteur extracellulaire
 - $\nearrow$ de la glycémie 1g/l entraîne une baisse de la natrémie de 1,8mEq/l
- **densité urinaire** : DU (nle 1010-1015)
 - tjrs très élevée > 1025 (DHA légère : DU à 1020 environ)
 - DU < 1010 lors des 1^{ères} mixtions doit faire craindre un trouble de concentration des urines
- **osmolalité urinaire** : élevée

- **natriurèse** :
 - **tjrs < 20mEq/l** quelque soit la natrémie
 - si >30 évoquée une pathologie rénale organique ou hyperplasie des surrénale
- **PH urinaire** : inférieur à 5,5 sauf atteinte rénale
- **urée sanguine** : recherche une IR
- **gaz du sang** : à la recherche d'une acidose ou alcalose
- **chlorémie** : (nel 95-105mEq/l), <80mEq/l en cas de vomissement
- **osmolarité plasmatique** = **[Na en mEq/l x 2] + [glycémie g/l x 5,4] +/- 40 (290mosm/l)**

Etiologie :

- 90% des DHA en Algérie sont due aux diarrhées aiguës
- 1) pertes digestives :**
 - gastro-entérite infectieuses dans 90% des cas
 - DHA isonatémique, hyponatémique chez le malnutrie, rarement hypernatémique
 - Vomissement (isonatémique)
- 2) pertes rénales :**
 - DID (mixte)
 - Diabète insipide (hypertonique)
 - Hyperplasie congénitale des surrénales (hypo Na avec hyper K)
- 3) cause pulmonaire et cutanée**
 - hyperventilation « bronchiolite aiguë, bronchopneumonie » (DHA hypernatémique)
 - coup de chaleur (DHA hypernatémique), brûlures étendues (hypernatémique)
 - mucoviscidose : (hypochloronatémique, sueur riche en NA et en chlore)
- 4) carence d'apport**
 - anorexie ou erreur diététique (DHA isonatémique)

Traitement :

- DHA <10% sur gastroentérite aiguë sans signes de gravité : réhydratation en ambulatoire par voie orale
- DHA de 10% et plus, DHA avec vomissements importants : hospitalisation + réhydratation par voie intraveineuse
- 1) REHYDRATIONS PAR VOIE ORALE :**
 - utilisation de SRO :
 - contiennent du glucose favorise l'absorption intestinal de Na, ne doivent pas contenir de lactose dont l'hydrolyse à la phase aiguë de diarrhée est insuffisante
 - **20ml/kg/h pdt 6h**
 - réhydratation continue par sonde nasogastrique : enfant refusant de boire
 - ➔ réexaminer l'enfant toutes les 30 min + réévaluation à la 4^{ème} heure
 - pas de signe de DHA enfant ayant uriné => TRT diarrhée + SRO après chaque selles molles (NRS 50-100ml, enfant 100-200ml)
 - aggravation : réhydratation par voie intraveineuse
- 2) REHYDRATATION PAR VOIE INTRAVEINEUSE :**
 - prendra compte du degré de la DHA
 - prise de poids + sacchet à urine + bilan sanguin préalable

➤ **DHA isotonique, hypnatrémique**

- **pertes antérieurs** : (0-6h en deux phases)
 - o 100cc/kg DHA10%, 150cc/kg DHA15%
 - **perte en cours** : (6-12h)
 - o contient du K ne peut commencer qu'après reprise de la diurèse
 - o indiqué si les pertes persistent pendant la réhydratation (cas habituel)
 - **ration de base** : (12à24h)
 - Si déficit sodique, Na est rajouté sous forme de NaCl à 10% dans la perfusion (contrôle TA)
- ➔ 1 amp NaCl 10% = 10cc = 17mEq Na + 17mEq Cl
- déficit sodé (DS) = (natrémie normale 135mEq/l – natrémie malade) x 0,55 x poids
 - o 0,55 x poids = d'eau total d'un enfant déshydraté à 10%
 - débit en gouttes /min = quantité de soluté en cc/ 3xnbres d'heures

➤ **DHA hypernatrémique**

- correction des pertes en 48h, avec diminution progressive du Na (risque d'œdème cérébral)
- ration de base diminuée de 25% car hypersécrétion reflexe d'ADH due à l'hyperosmolarité

A- DHA isonatrémiq					
Phase	Durée	Solutés	Quantité		Débit
			DHA10%	DHA15%	
Perte antérieur (1^{ère} partie) (1/2)	0-30min	SSI SBI (acidose)	20cc/kg (2/5)	30cc/kg	Perfusion direct
	30mn-2h	SSI	30cc/kg (3/5)	45cc/kg	Quantité/4,5
Evaluation 2 ^{ème} H : - diurèse : continuer le schéma et passage aux pertes antérieures - absence de diurèse (vérifié l'absence de GV) 10cc/kg de SSI en 1h - absence de diurèse : à renouvelé, puis si absence tjrs furosémide 1mg/kg en IV - si tjrs pas de diurèse évacuation en réanimation					
Perte antérieur (2^{ème} partie) (1/2)	2h-6h	SIR	50cc/kg	75cc/kg	Qté/12
Perte en cours	6h-12h	SIR	- <6 selles/j => 25cc/kg - 6 à 10 selles/jr => 50cc/kg - >10 selles/j => 75cc/kg - nombres selles inconnue => 50cc/kg - vomissement polypnée => 50cc/kg		Qté/18
Ration de base	12h-24h	SIR	- 0à10 kg => 100cc/kg - si >10kg => 1000cc + 50cc/kg pour chaque kg au dessus de 10kg - Si>20kg =>1000cc + 500cc/kg + 20cc/kg pour chaque kg au dessus de 20kg - Ration augmenté de 12% pour chaque degré >38°, de 20-25% si polypnée - Ration de base diminuée de 12% par degré au dessous de 36°		Qté/36

Phase	Durée	DHA hyponatrémiq		DHA hypernatrémiq	
		10%	15%	10%	15%
Perte antérieur (1 ^{ère} partie)	0-30mn	20cc/kg SSI/SBI	30cc/kg	De 0 à 6h 50cc/kg SG 5% + 25mEq/l Na (1 ^{ère} partie des pertes antérieures)	De 0 à 6h 75cc/kg SG 5% + 25mEq/l Na (1 ^{ère} partie des pertes antérieures)
	30min à 2h	30cc/kg SSI + correction du déficit si Na<120	45cc/kg + déficit Na, si Na<120mEq/l		
		Diurèse	Diurèse		
Perte antérieur (2 ^{ème} partie)	2-6h	50cc/kg SIR	75cc/kg SIR		
Pertes en cours	6-12h	50cc/kg SIR nbr selles/jr	50cc/kg SIR nbr selles/jr	50cc/kg SIR	50cc/kg SIR
Ration de base	12-24h	100cc/kg SIR	100cc/kg SIR	75cc/kg SIR	75cc/kg SIR

- pour la DHA hypernatrémiq : de 24-48h
 - réparation de la 2^{ème} partie des pertes antérieures
 - besoins d'entretien 100cc/kg

Cas particulier :

- DHA chez ne nouveau né : SSI remplacé par 2/3 SGH 10% ou 5% + 1/3 SSI (hypoglycémie frqte)
- DHA en cas de malnutrition sévère : correction en 48h

Complications :

- **Rénales** : thrombose des veines rénales, nécrose corticale
- **Hématome sous dural** (DHA intracellulaire +++), hémorragies digestives
- convulsions : hypoCa, hypo ou hyperNa, thrombose veineuse intracrânienne, hémorragie cérébrale

Diabète de l'enfant

Diabète = carence partielle ou totale en insuline, endocrinopathie la plus fréquente

- **Rôles de l'insuline :**
 - Au niveau du foie : - néoglycogénèse, - glycogénolyse, + glucogénèse
 - Au niveau du muscle : stock le glycogène
 - Au niveau du tissu adipeux : - lipolyse
- **Conséquences de la carence en insuline :** hyperglycémie, ↑lipolyse, formation corps cétoniques
- **Causes :**
 - **génétique**,
 - **environnement** : stress, auto-immunité, virus : coxsackie, rubéole, oreillons, CMV
 - **immunopathie** : insulinite ou lésion inflammatoire des îlots de Langerhans
auto-immune
- **Anapath** : infiltration LT presque exclusive, destruction des îlots B de Langerhans

Classification :

- Type I : DID, Type II : DNID
- Type III : diabète sucré associé à des maladies ou syndromes

Diagnostic + :

Clinique	Biologie
Début progressif +++ : - Polyurie, polydipsie, parfois polyphagie, AAA, svt anorexie parfois polyphagie - Lever nocturne répété, énurésie - Infections à répétition Début brutal : acidocétose diabétique 30% des cas	- 2 glycémies à jeun > 1.26g/l (N 0.7-1.10) - 2 HGPO > 2g/l - Glycosurie (si glycémie ≥ 1.80) - cétonurie

Surveillance : hémoglobine glyquée sur 3mois, Fructosamine sur 1mois

Formes cliniques :

- **Formes évolutives** : forme avec rémission (qq jours à qq mois) ou lune de miel La rémission est totale ou partielle
- Critère de rémission partielle : l'aglycosurie doit être obtenue avec des doses d'insuline < 0.5u/kg/j
- **Formes associées** :
 - Endocrinopathies : hypo et hyperthyroïdie, hypoparathyroïdie, thyroïdite auto-immune, maladie d'Addison, Insuffisance gonadique
 - Maladies AI : coeliaque, hépatite chronique, myasthénie

Diagnostic différentiel :

- **↑glycémie + glycosurie** :
 - DNID,
 - Diabète MODY (glycémie et HbA1 situées à la limite sup de la normale avec sécrétion normale d'insuline, maladie AD)
- **↑glycémie +/- glycosurie** : exogène (CTC), endogène (stress, Cushing, phéochromocytome, centrale)
- **Glycémie N + glycosurie** : diabète rénale, tubulopathie, galactosémie, intoxication métaux lourds

Evolution :

- **Complications aiguës** : acidocétose diabétique, hypoglycémie, coma hyperosmolaire
- **Complications dégénératives** : rétinopathies, néphropathies, neuropathies
- **Lipodystrophies** (perte ou accumulation de tissu adipeux au site d'injection), **infections**

TRT du diabète :

1) RHD

- Alimentation : Normo-glucidique : 50-55%, normo-lipidique 30-35%, normo-protéique 15-20%
- Exercices physiques

2) Insulinothérapie :

- Schéma : double insulinothérapie biquotidienne : **IO + NPH 1U/kg/j** en sous cutané
- 2/3 dose totale le matin : $\frac{1}{2}$ IO + $\frac{1}{2}$ NPH
- 1/3 dose totale le soir : $\frac{2}{3}$ IO + $\frac{1}{3}$ NPH
- 30mn avant le petit déjeuner et le dîner
- Sites : face ant-ext des cuisses, face ext des bras, paroi abdominale, zones sous et sus scapulaires
- **Education du diabétique et de sa famille**
- **adaptation des doses si les résultats de la glycémie sont :**
 - trop bas => diminuer la dose d'injection
 - normales, un peu ↗ ou trop ↗ 1 seul jour => garder même doses
 - trop ↗ plusieurs jours de suite => augmenter les doses
 - si glycémie du matin ↗ => faire glycémie de 3H du matin
 - si glycémie ↗ => NPH du soir insuffisante => ↗ doses
 - si glycémie ↘ => NPH du soir trop importante => ↘ doses

Surveillance

- tous les jours : glycémie + glycosurie + cétonurie
- tous les 2 -3mois : ex physique + HbA1
- tous les 6mois : FO
- tous les ans : lipidogramme, bilan rénal (urée, créatinine, protéinurie, ECBU, micro albuminurie), FO, EMG

Hypoglycémie

Définition biologique : glycémie $< 0.60\text{g/l}$ + aglycosurie + cétonurie

Causes : - Apport alimentaire insuffisant, exercices physiques inhabituel

- Doses d'insuline excessives, lipodystrophie, TRT intensif

Clinique :

- **Manifestations dues à la libération d'adrénaline** :
 - sueurs profuses, fourmillements, engourdissements des extrémités, pâleur, palpitations
 - céphalées, nausées, vomissements, douleurs abdominales
 - malaise, fatigue, faim impérieuse
- **Manifestations majeurs** :
 - confusion, irritabilité, convulsions
 - troubles de la parole, de la vision et de l'olfaction

- **coma hypoglycémie** : Babinski bilatéral

TRT :

- si malaise : sucre en morceau (1 morceau pour 20kg)
- si troubles de la conscience : amp 1mg de glucagon s/cut ou IM
- si coma à l'hôpital : amp SG 30% en IV (1 à 4 amp)

Acidocétose diabétique

Définition biologique :

- $\nearrow$ glycémie $>3g/l$ + acidose métabolique $PH < 7.30$ + $HCO_3^- < 15meq/l$
- Cétonémie $>3mmol/l$ + glycosurie + cétonurie + PH urinaire <5
- Coma acidocétosique = acidocétose + troubles de la conscience

Causes : non pratique des injections, sous dosage, stress infectieux, physique, psychique

Physiopath

- **Déshydratation intracellulaire** : $\nearrow$ glycémie $\Rightarrow$ gradient osmotique entre milieux intra/extracellulaire
- $\searrow$ **Natrémie**
 - de dilution au début ensuite diurèse osmotique et excrétion de corps cétoniques sous formes de sels de sodium
 - lorsque la glycémie $\nearrow 1g/l \Rightarrow$ natrémie $\searrow$ de 1.6 à 2.7meq/l
- $\nearrow$ **K⁺ paradoxale au début** (passage avec l'eau vers le milieu extracellulaire) **puis $\searrow$ K⁺** (pertes rénales)
- **Insuffisance rénale fonctionnelle** : $\nearrow$ urée et créatinine sanguines

Clinique

- Troubles de la conscience : obnubilation, stupeur, coma
- Coma calme, réflexes conservés
- Hyperventilation de type Kussmaul avec hypocapnie
- Odeur acétonémique de l'haleine
- DHA + troubles digestifs : nausée, vomissements, douleurs abdominales

PEC acidocétose diabétique :

1) **Mise en condition** : position de sécurité, sonde NG, monitoring, voies d'abord, sonde urinaire

2) **Mise en route du TRT** :

- **Phase 1 (0-2H)** : réhydratation + corriger l'acidose + $\searrow$ production de corps cétoniques

Réhydratation :	Acidose modérée : PH > 7.1 ou s. cliniques peu marqués	Acidose sévère : PH < 7.1 ou s. cliniques marqués
	SSI 9% : 30cc/kg/60mn SSI 9% : 20cc/kg/60mn Débit = quantité (cc) / 3x temps (H)	SBI 14% : 10cc/kg/20mn SSI 9% : 20cc/kg/40mn SSI 9% : 20cc/kg/60mn
Insulinothérapie	IO à 22UI/l après avoir rincé la tubuline avec 150cc du mélange	
Feuille de surveillance Toutes les 30mn	Clinique : CV, conscience, diurèse, hydratation, s. cliniques d'acidose Biologique : glycémie capillaire toutes les 30mn, ionogramme, gazo, Acetest, clinitest, PH urinaire + ECG (hypokaliémie)	

- **Phase 2 (2-24H)**

Réhydratation :	Donner 3L SG 10% /m ² de surface corporelle (S=4P+7/P+90) + électrolytes dans 1L de liquide perfusé en g/l (2 Nacl + 3 Kcl + 1Ca+ + 0.5 Mg)
Insulinothérapie	IO à 22UI/l
Feuille de surveillance	Clinique : idem +ECG (hypokaliémie) Biologique : Acetest, clinitest, PH sanguin

Complications du TRT : ∇glycémie, œdème cérébral, ∇K⁺ (l'eau rentre avec K⁺ dans la cellule)

Coma hyperosmolaire :

- **Définition biologique :** ↗glycémie >8-10g/l + hyperosmolarité >350 mosm/l sans cétose
- Carence partielle en insuline
- **Clinique**
 - DHA intra et extra cellulaire avec
 - Hypertonie + raideur méningée + nystagmus + Babinski bilatéral
- **Biologie :** hyper natrémie et glycosurie importante
- mortalité >50%

Diarrhées aiguës

Etiologies

A- Causes entérales

1- Diarrhées non infectieuses :

- Erreur diététique, poussées dentaires, colites pseudo-membranaires, IPLV

2- Diarrhées infectieuses :

- **Virales 80%** : rotavirus, adénovirus (nosocomiale)
- Bactériennes invasives : salmonelle, shigella, campylobacter, yersinia, E.coli
- Bactériennes enterocytotoxinogènes : staph, choléra, E.coli entérotoxigène, shigella
- Parasitaire ; giardiase, amibiase

B- Causes parentérales : otites, pneumonies, infections urinaires...

Mécanismes :

- Toute diarrhée résulte de la rupture du cycle entéro-systémique soit par :
 - Inhibition des phénomènes d'absorption
 - Hyper sécrétion avec activation des récepteurs membranaires adényl cyclase

Clinique :

Entérite virale	Entéro-invasive	Toxinique
Selles aqueuses, liquides Précédée d'infection ORL vomissements	Selles glairo-sanglantes, purulentes Fièvre élevée, douleurs, crampes abdominales Faire coproculture	Selles liquides profuses Début brutal Météorisme abdominal Absence de fièvre ni douleurs

Critères d'hospitalisation :

- DHA >10%, diarrhée prolongée mais <4 semaines
- Diarrhée récidivante du NRS âge < 2 mois

Classification :

	A	B	C
EG	Eveillé	Agité* irritable *	Inconscient
Yeux	Normaux	Enfoncés	Très enfoncés et secs
Larmes	Présentes	Absentes	Absentes
Langue	Humide	Sèche	Très sèche
Soif	Absente	Assoiffé *	Incapable de boire
Pli cutané	S'efface rapidement	S'efface lentement*	S'efface très lentement*
Conclusion	Pas de signes de DH	DHAB ≥ 2 signes dont au moins 1 signe *	DHAC ≥ 2 signes dont 1 signe *

CAT DHA tableau A :

1- Prévenir la déshydratation

- Faire boire à l'enfant plus que d'habitude
- Montrer à la mère comment préparer **SRO** : 1L contient NaCl 2.6g/l, citrate Na 2.9g/l, KCl 1.5g/l, glucose 13.5g/l, osmolarité 245mmol/l
- Après chaque selle liquide donner :
 - **50 à 100cc (1/4 à ½ tasse)** à la cuillère chez l'enfant **<2ans**
 - **100 à 200cc (½ à 1 tasse)** à la cuillère chez l'enfant **>2ans**
- Utiliser la cuillère ou la tasse jamais le biberon
- **CI SRO** : IR, malabsorption de glucose, coma, EDC, vomissements persistants, alcalose métabolique

2- Prévenir la malnutrition :

- Continuer l'allaitement maternel
- Si allaitement artificiel : ne pas arrêter, ne pas diluer, donner à concentration normale
- Fractionner les repas 6/j
- Revoir l'enfant à j3-7-30

3- Faire examiner l'enfant si son état s'aggrave

CAT DHA tableau B :

- L'hospitalisation n'est pas nécessaire
- Réhydratation **SRO pendant 4H : quantité (ml) = poids x 75**
 - 1 cuillère toutes les 1-2mn si enfant <2ans, fréquentes chez l'enfant plus grand
 - En cas de vomissements : attendre 10mn et continuer plus lentement
 - Si les paupières gonflent : arrêter
 - Réévaluer au bout de 4H : tableaux A ou B ou C

CAT DHA tableau C : hospitalisation et réhydratation parentérale. Voir schéma cours DHA

Indications de l'ATB :

- Infections : shiguella, giardiase
- NRS<3mois
- Diarrhées glairo-sanglantes
- Tableau de toxi-infection
- Dénutrition sévère, déficit immunitaire, drépanocytose

DIARRHEES CHRONIQUES

- Diarrhée prolongée > 4 semaines + cassure de la courbe de croissance
 - stéatorrhée => insuffisance du pancréas exocrine (mucoviscidose)
 - selles pâles => malabsorption ou affection hépatique
 - selles muqueuse => colites, infections
 - liquides => intolérance aux sucres

Syndrome de malabsorption ou maldigestion (tout est diminué)

- anémie carentielle ferriprive, (lipides, protéines, ionogramme, PPSB) ∟
- radiographie du squelette : ostéoporose, indice cortico-diaphysaire < 0,40), biopsie jéjunale

I- INTOLERANCE PRIMITIVE AU GLUTEN OU MALADIE CŒLIAQUE

- intolérance à la gliadine, avec atrophie villositaire réversible sous exclusion, reproductible après réintroduction de gluten (AC anti gliadine)
- **clinique**
- **Forme typique :**
 - NRS 6mois présente diarrhée, anorexie, vomissements, météorisme abdominale (∟Ka+)
 - Cassure de la courbe de croissance + signes de dénutrition + troubles du comportement
 - **biologie** : syndrome de malabsorption
 - **biopsie jéjunale** : atrophie villositaire subtotale ou totale, infiltrat lympho de la lamina propria, cryptes anormalement profondes, entérocytes modifier
 - **radiologie** : ostéoporose, retard osseux (indice C.D. < 0,40)
 - **sérologie** : hypo IgG, hyper IgA
 - o AC anti réticuline (de type R1) dans 50% des cas
 - o AC Anti gliadine (+)
 - o AC anti endomysium (+)
 - o **Ac anti transglutaminase tissulaire**
- **Forme mono-symptomatique**
- **Forme asymptomatique**
- **traitement :**
 - exclusion de gluten à vie
 - régime pauvre en lactose au début
 - seront exclus : (seigle, avoine, blé, orge «SABO»), pain, biscuit, pâtisseries, pâtes alimentaires, conserves, yaourts parfumés, fromage, confiseries, chocolat
- **évolution :**
 - faire une biopsie jéjunale après 2ans de TRT ans gluten
 - risque de Tm maligne du grêle à type de lymphome, épithélioma

II- INTOLERANCE AUX PROTEINES DE LAIT DE VACHE (BETA LACTOGLOBULINE)

- fréquente 1% des NRS, **terrain allergique** personnel (eczéma) ou familiale
- **clinique :**
- forme anaphylactique aigue :
- forme chronique : (la plus fréquente)
 - diarrhée rebelle + vomissements fréquent => syndrome de mal absorption + cassure CC
- **critères diagnostic**
 - hyperéosinophile sanguine, élévation des IgE (recherche d'IgE spécifique au PLV)

- test de transformation lymphoblastique aux PLV, prick test
- biopsie jéjunale dans les formes chroniques : atrophie villositaire partielle ou subtotale
- meilleur critères DC : **soustraction réintroduction**

➤ **traitement :**

- exclusion du lait de vache et soja et protéines bovines, réintroduction hospitalière à 12 voir 18mois
- lait hypo allergisant (prégistimil, neutramigen)

III- INTOLERANCE AUX SUCRES

- **intolérance primitive au lactose surtout** : exclusion a vie du sucre incriminé

IV- AUTRES CAUSES

- 1) **mucoviscidose** : AR, Tx chlore cutanée > 80mEq/l à 3 reprises
- 2) **déficit immunitaire** : déficit en IgA, ataxie télangiectasie
- 3) **lymphangiectasie intestinale primitive** : entéropathie exudative hypoalbuminémie sévère
- 4) **malabsorption des graisses** :
- 5) **acrodermatidis entéropatica** : déficit congénital de l'absorption du **Zinc**, dermatose périorificielle
- 6) **syndrome inflammatoire chronique** : crohn et RCUH
- 7) **lymphome malin méditerranéen** : maladie des chaines lourdes alpha
- 8) **diarrhée chlorée congénitale**

Diététique du NRS

Besoins en protéines g/kg/j	Besoins énergétiques Kcal/kg/j	Besoins hydriques ml/kg/j
- 1-2 mois = 2.25 - 2-3 mois = 1.80 - 3-4 mois = 1.50 - 4-9 mois = 1.30 - 9-12 mois = 1.15	- 0-2 mois = 136 - 3-4 mois = 120 - 5-12 mois = 100 - Glucides 50-55% - Lipides : 30-35% - Protéines : 10-15%	- 1-2 mois = 120-150 - 2-3 mois = 150 - 4-6 mois = 140 - 7-9 mois = 130 - 9-12 mois = 120

➤ Besoins qualitatifs en protéines :

- **8 AA essentiels** = leucine, isoleucine, lysine, thréonine, tryptophane, méthionine, valine, phénylalanine
- **Facteur limitant** : la carence en 1 seul AA est retentissant sur l'utilisation de tous les autres
- UPN : utilisation nette protéique = $N \text{ retenu} \times 100 / N \text{ ingéré}$
- **UPN** œuf = 100%, lait de femme 90%, viande 80%, lait de vache 75%, céréales 57%

➤ Besoins en lipides :

- Quantitatifs : **3-4g/kg/j** (1g = 9Kcal)
- Qualitatifs : le lait de femme apporte de bonnes quantités d'acides gras essentiels **AGE** (**Ac linoléique et linolénique**) contrairement au lait de vache
- Le cholestérol n'est pas synthétisé en quantité suffisante par l'organisme et doit être apporté par l'alimentation
- **Carence en AGE entraîne** :
 - Retard de croissance,
 - Troubles cutanés et de la maturation cérébrale
 - Susceptibilité aux infections

➤ Besoins en glucides :

- Quantitatifs : **10-12g/kg/j**
- Le galactose entre dans la composition des gluco-cérébrosides

➤ Besoins en sels minéraux

Calcium	Phosphore
• 1-6 mois : 400mg/j • 6 mois-1 an : 500 • Puberté : 1000 • Le lait maternel contient : 320 mg/l • Le lait pour NRS : 420-770 • Le lait de vache : 1200	• 1-2 mois : 1-1.5 meq/kg/j • >12 mois = 0.5 • Le rapport Ca/P favorable à une absorption maximale = 0.7-1.2

- **Na et K+** : 1-2 meq/kg/j
- **Mg** : 0.5 meq/kg/j

➤ Besoins en vitamines

- **Vitamine D** : 400-600 UI/j
- **Vitamine K** : 15-30 µg/j

Aptitude du NRS :

- **Protides** : immaturité de la fonction rénale => facteur limitant les apports protéiques
- **Lipides** : limitation d'absorption et digestion des lipides par :
 - Immaturité de la lipase pancréatique
 - Immaturité de la sécrétion des sels biliaires
- **Glucides** : immaturité de l'amylase pancréatique => ne pas introduire les farines trop tôt
- **Fonction immunitaire** :
 - La barrière immunitaire intestinale est immature => sensibilité aux germes intestinaux
 - Allergie alimentaire du NRS => ne pas diversifier précocement

Alimentation du NRS :

	Lait de femme	Lait de vache	Lait maternisé
Calories (cal)	650-700	650-700	670
Protéines (g)	10	35	17
- Caséines	- 4	- 25-30	- 6
- Lactoserum	- 6	- 5	- 11
Glucides (g)	70	50	70
- Lactose	- 60	- 47	- 50 + Dextrines
- Oligosaccharides	- 10	- 0	- 0
Lipide (g)	35	35	36
- AGI	- 50%	- 30%	- 50%
- AGS	- 50%	- 70%	- 50%
Sels minéraux	3g	9g	4g
- Na	- 150mg	- 600mg	- 300
- Ca	- 350	- 1250	- 600
- P	- 150	- 900	- 300
Vitamines			
- A	- 2200 UI	- 2000	- 2200
- D	- 100 UI	- 100	- 100
- C	- 50 mg	- 10	- 50

Avantage du lait maternel :

- 1) Protéines :**
 - Apport d'oligosaccharides et d'éléments cellulaires (macrophages, leucocytes)
 - Apport de lactoferrine : meilleur absorption du fer
 - Apport d'Ig sécrétoires IgG, M et lysosomes => anti-infectieux
 - Absence de B lactoglobuline => antiallergique
 - Protéines du lactoserum = lactoferrine + alpha lactalbumine + Ig + enzymes (lipases), AA libres
- 2) Vitamines :**
 - Les besoins en vit D ne sont pas couverts => supplémentation en vit D 5mg per os au 1^{er} et 6^{ème} mois
- 3) Avantages :**
 - Adaptation automatique aux besoins de l'enfant
 - Développement psychoaffectif du NRS
 - Alimentation sans manipulations
 - Economique, anti-infectieux, antiallergique
- 4) Cinétique de composition**
 - Colostrum (1^{ère} semaine) :
 - Riche en protéines surtout en IgA sécrétoires

- Pauvre en glucides et lipides
- Lait de transition (2^{ème} semaine) : intermédiaire
- Lait maternel après le 15^{ème} j
- **Durée optimale d'allaitement est de 6 mois**

Autres laits :

- **Laits sans lactose** (Nutramigen, Pregestimil, AL110)= >indications : intolérance au lactose
- **Substitus du lait hypoallergenique** (Nutramigen, Pregestimil)
=> indications : intolérance au lactose, APLV, diarrhées rebelles
- **Lait de soja** => APLV
- **Lofénalac** => phénylcétonurie

Diversification :

- Enfant au sein (6mois)
- Enfant au lait artificiel (4mois)

Age	Composition et ordre d'introduction des aliments
4mois	Lait 1 ^{er} âge => farine sans gluten 5% => jus fruit => légumes cuits et mixés
5mois	Lait 1 ^{er} âge + farine sans gluten 7% + jus fruit + légumes cuits et mixés
6mois	Lait 2 ^{ème} âge + farine avec gluten 10% + fruits et légumes cuits et mixés + laitages (yaourt, petit suisse)
7mois	Lait 2 ^{ème} âge + farine avec gluten 15% + fruits et légumes cuits et mixés + laitages (yaourt, petit suisse, fromage) + jaune d'œuf + viande + poisson maigre
8mois	Idem + viande de mouton + pain + biscuits
9mois	Idem + légumes secs + poisson semi gras + abats + pates
10mois	Idem + purée de pomme de terre
11mois	Idem + blanc d'œuf + poissons gras + cervelle

- L'alimentation doit être précoce : allaitement à la 1^{ère} heure de vie
- Introduire au 6^{ème} mois un aliment à la fois
- Il faut proposer, ne jamais imposer
- Il faut insister, ne jamais forcer

Comment préparer un biberon ?

- 1) Règle d'Appert : ration journalière (cc/j) = poids (g) /10 + 200
- 2) Nombre de repas :
 - Poids <5kg => 6repas
 - 5 ≤poids≤ 7kg => 5repas
 - Poids >7kg => 4repas
- 3) Rations par repas : RP = RJ/Nombre de repas

Mois	Farines
3	Hypo protidique sans gluten 5% (maïzena ou crème de riz)
4	Hypo protidique sans gluten 7% (maïzena ou crème de riz)
5	Normo protidique avec gluten 10% (Lablamine)
6	Normo protidique avec gluten 15% (Lablamine)

GNA post infectieuse

- Inflammation aigue non suppurative diffuse des glomérules des 2 reins
- due au SBHA+++ (sérotypage 12 : pharyngé) (sérotypage 49 : cutané)
- Maladie des complexes immuns
- En somme : HTA, œdème, oligurie, protéinurie, hématurie, ↓ fraction C3 du complément
- **Anapath :**
 - Prolifération endocapillaire sans altération majeure des parois des capillaires glomérulaires
 - lésion caractéristique : dépôts coniques constitués d'IgG + C3 en mottes (humps) dans le versant épithélial de la membrane
- **Physiopath :**
Prolifération => obstructions capillaires => ↓ FG => rétention hydro sodée => HTA + hyper volémie
- **Pronostic :**
 - bon, guérison complète, récurrences minimales,
 - association avec RAA exceptionnelle
- **Prévention :**
 - primaire : TRT correct des angines et des caries dentaires
 - il n'y a pas de prévention secondaire

Clinique

- **Circonstances de survenue :**
 - 1à3s après une angine ou un impétigo chez un enfant >3ans
- **Début brutal :** Sd néphritique aigu
 - Œdèmes constants : paupières et MBI (blancs indolores, gardent le godet)
 - Hématurie constante souvent microscopique aspect bouillon sal
- **Phase d'état**
 - Œdèmes + HTA + oligurie (<10cc/h)

Biologie :

- **Sang :**
 - ↑ Créatinine (N 6-12mg/l), ↑ urée (N 0.6-1.2mg/l) (N : 0.1-0.5g/l) ??
 - Protéides, lipides, ionogramme souvent normaux
- **Urine :**
 - Protéinurie constante > 50mg/kg/j
 - Hématurie :
 - Compte d'Addis >5.000hématies/mn
 - Présence de cylindres d'hématies
 - ↓ Créatinine (N 80-130mg/l), ↓ Na
- **Immunologie :**
 - Mise en évidence d'AC spécifiques ASLO >200 (N <160ui/ml) (témoin d'une infection pharyngé++)
 - et antidornase B (témoin d'une infection streptococcique cutanée)
 - Mise en évidence du SBHA
 - ↓ Fraction C3 du complément (N 70-130mg/100ml)
- **indications de la PBR :**
 - Sd néphritique aigu avec C3 normal
 - persistance de l'hématurie microscopique >18mois
 - hématurie macroscopique récidivante

- $\sphericalangle$ C3 > 4mois
- Persistance d'une protéinurie > 3mois
- Tableau sévère : syndrome néphrotique + IR + persistance HTA >15jrs

Complications : OAP, I Cardiaque, convulsions (œdème cérébral)

Traitement et surveillance d'une GNA hypertensive pendant les 24 premières heures

1) ATB

- BBP 1.2MUI en IM si poids>30kg ou 0.6MU si poids<30kg
- Si allergie : Erythromycine 50mg/kg/j en 4prises pendant 10j

2) Lutter contre la surcharge hydro-sodée

- Régime sans sel, **repos strict** au lit
- **Restriction hydrique** : 500cc/m² + diurèse
- Furosémide 1mk/kg/dose pendant 5j sans dépasser 10mg/dose

3) TRT HTA

- Nifédipine, Acébutolol, Hydralazine
- Si échec dialyse péritonéale

4) Surveillance :

- Poids, diurèse, hématurie 1x/j
- Protéinurie, fonction rénale 1x/semaine
- TA toutes les 30mn

5) Surveillance à la sortie

- Contrôle tous les 3mois
- Guérison si normalisation clinique et biologique après 1 an

Sd néphrotique

Sd néphrotique = Sd œdémateux qui touche surtout le garçon entre 1 à 5 ans

- protéinurie massive $>50\text{mg/kg/j}$ + $\searrow$ protidémie $<60\text{g/l}$ + $\searrow$ albuminémie $<30\text{g/l}$
- $\nearrow$ lipidémie + $\nearrow$ cholestérolémie

On distingue :

- SN pur : sans HTA, hématurie, I Rénale
- SN impur : avec HTA, hématurie, I Rénale

Physiopathologie :

Pertes charges négatives $\Rightarrow$ $\nearrow$ perméabilité de la membrane basale $\Rightarrow$ protéinurie massive

TRT = CTC

GNA post infectieuse

- SBHA+++
- Maladie des complexes immuns
- En somme : HTA, œdème, oligurie, protéinurie, hématurie, $\searrow$ fraction C3 du complément
- **Physiopath :**
Prolifération $\Rightarrow$ obstructions capillaires $\Rightarrow$ $\searrow$ FG $\Rightarrow$ rétention hydro sodée $\Rightarrow$ HTA + hyper volémie

TRT = ATB + HTA

Hypothyroïdie de l'enfant

- L'axe hypothalamo-hypophyso-thyroïdien fœtal est fonctionnel à 4 mois de gestation
- C'est l'endocrinopathie la plus fréquente après le diabète
- Hypothalamus → TRH → antéhypophyse → TSH → thyroïde → T3 (triiodothyronine) + T4 (thyroxine)
- **Synthèse et libération**
 - L'iode est absorbé de l'intestin vers le sang,
 - la cellule épithéliale capte l'iodure qui se lie à la thyrosine pour former MIT et DIT
 - la peroxydase thyroïdienne ⇒ oxydation et organification des MIT et DIT
 - couplage MIT et DIT à l'intérieur de la thyroglobuline pour former T3 et T4
 - T3 et T4 passent dans la circulation
- TSH et H. thyroïdiennes ne traversent pas le placenta
- TRH traverse le placenta
- **Rôles des HT :**
 - Croissance et développement du SNC (synthèse de lipoprotéines cérébrales) et du squelette
 - Effets anaboliques (lipolyse) et métabolique (protéino-synthèse), production de chaleur

1) Hypothyroïdie congénitale

- Causes : dysgénésie+++ , troubles de l'hormono-synthèse
- **Clinique :**
 - Faciès grossier : dysmorphie faciale avec faciès pâle, bouffi, infiltré, cheveux épaissis, nez aplati
 - Fausses routes (par macroglossie, troubles de la succion et de la déglutition)
 - Elargissement de la FA et FP encore ouverte
 - Cou large, peau et cou infiltrés
 - Retard de croissance dysharmonieux avec brachyskélie (membres courts/tronc)
 - Retard psychomoteur, hypotonie musculaire
 - NRS calme, sage, ne se réveille pas pour prendre la tétée
 - Ictère physio néonatal persistant
 - Constipation et ballonnement abdominal, hernie ombilicale
 - Persistance du lanugo : hirsutisme dorso-lombaire
 - Troubles fonctionnels : hypothermie, bradycardie, hypoTA, apathie

2) Hypothyroïdie à révélation tardive

- Cause : ectopie thyroïdienne+++
- Se révèle après l'âge de 2 ans, puberté++
- Retard statural dysharmonieux avec brachyskélie
- Frilosité, constipation, retard pubertaire, diminution du rendement scolaire

Biologie :

1) Dosages hormonaux +++

- Athyréose et ectopie thyroïdienne : $\searrow$ FT3 $\searrow$ FT4, $\nearrow$ TSH
- Troubles hormonaux : présence de goitre + $\searrow$ FT3 $\searrow$ FT4, $\nearrow$ TSH
- Hypothyroïdie centrale : $\searrow$ FT3 $\searrow$ FT4, $\searrow$ TSH
- Goitre endémique : bilan parfois normal

2) Dosage des AC anti-thyroïdiens pour le diagnostic de la thyroïdite auto-immune

3) Bilan :

- Glycémie, calcémie, phosphorémie normales
- ↑calciurie (déminéralisation), ↑cholestérolémie (les HT favorisent l'oxydation des acides gras)
- ↓phosphatases alcalines
- Anémie normochrome parfois hypochrome (rôle de l'incorporation du fer dans l'Hb)

Radios : genoux, pieds, mains

- **Retard de maturation osseuse (AO<AS) :**
 - Intense, généralisé, symétrique et précoce
 - Absence de points d'ossification fémorale inf, tibiale sup et du cuboïde
- **Dysgénésie épiphysaire (pathognomonique) :** épiphyses fragmentées, bilatérale et symétrique
- **Signes crânio-faciaux :**
 - Densification exagérée : aspect en lunette
 - Retard de la fermeture des fontanelles et des sutures
 - Déformation de certains os
 - Troubles de la croissance dentaire
- **Signes vertébraux**
 - Signe de Bamatter : élargissement intervertébral
 - Signe de Swoboda : hypoplasie et déformation des corps vertébraux L1 L2++, cyphose

Diagnostic étiologique :

- **Echographie cervicale antérieure :** athyréose, ectopie thyroïdienne
- **Scintigraphie :** hypothyroïdie avec goitre
- **Test TRH :** hypothyroïdie centrale (craniopharyngiome)

Traitement :

- Hormones thyroïdiennes de synthèse: **Levothyrox** (LT4)

10-15ug/kg/j	1-12 mois
5-7ug/kg/j	1-5 ans
3-5ug/kg/j	5-10 ans
2-4ug/kg/j	10-20 ans

à dose progressive
- Si hypothyroïdie centrale : HHC + Levothyrox (LT4) pour éviter l'insuffisance surrénale aigue

Ictère du nouveau né

- **Ictère précoce** < survenu avant 36h de vie
- **Ictère tardif** > apparaît après 7^{ème} j de vie
- **Ictère persistant** : au-delà du 14^{ème} j de vie
- **Ictère physiologique** BID <150mg/l
- **Ictère pathologique** BID >150mg/l ou BD >20mg/l
- **Ictère grave** : BID >200mg/l

Physiologie

HB → catabolisme dans le SRE → **hème** → hémopéroxydase → **BID** → transport (albumine) → captation par les protéines y et z de l'hépatocyte → conjugaison (glucoronyl transférase) → **BD**

BD → excrétion dans la bile → déconjugaison B glucoronidase intestinale → cycle entéro-hépatique → **BID**
→ dégradation → **stercobiline** (selles) **urobiline** (urines)

Facteurs influençant la liaison albumine-bilirubine

- quantité d'albumine disponible : **hypoalbuminémie** (ex : prématuré) => ↑ BID
- **Acidose** (réduit la capacité de liaison albumine-bilirubine),
- **Infections+++** (entraîne hypoalbuminémie et acidose),
- **hypothermie et hypoglycémie** (réduisent l'activité GT),
- **drogues** (diazépam, digoxine, aspirine, oxacilline, sulfamethoxazole, chlormaphénicol, novobiocine)

Etiologies :

Ictères hémolytiques	Ictères non hémolytiques
1) Causes immunologiques - incompatibilités groupe et rhésus	- Immaturité hépatique - Ictère du prématuré - Ictère au lait de la femme - Maladie Crigler Najjar I – II - Hypothyroïdie - Sténoses digestives - Resorption sanguine • Hématome étendu (Céphal-hématome) - sulfamides
2) Hémolyse constitutionnelle - hémoglobinopathies - anomalies membranaires (sphérocytose) Déficit enzymatique (PK, G6PD, triose phosphate isomérase)	
3) Autres - déficit en vitamine E (prématuré) - toxique : vitamine K de synthèse - infections virales, bactériennes, toxoplasmo	

Diagnostic de l'ictère hémolytique immunologique :

Incompatibilité rhésus	Incompatibilité ABO
Clinique - ATCD obstétricaux - Ictère, pâleur, HPM, SPM - Anasarque foeto-placentaire	Clinique - ATCD familiaux - Ictère isolé
Biologie : prélèvement sang de cordon - NNé Rhésus +, Mère Rhésus – - NFS : anémie normocytaire normochrome régénérative - BT et BID ↑ - Test de Coombs direct +(chez NNé) - Test de Coombs indirect RAI +(mère)	Biologie - NNé groupe AB - Mère groupe O - Coombs souvent – - Test d'élution de Klinhoer confirme le Dc

- Anasarque foeto-placentaire : ictère + pâleur intense + HPM + ascite + Sd hémorragique

Diagnostic des ictères non hémolytiques

1) Ictère physiologique du NNe

- Immaturité des processus de captation et de transport de la bilirubine
- Ictère isolé apparaît 2^{ème} 3^{ème} j de vie et disparaît au 6^{ème} j
- urines et selles de coloration normale
- BID <150mg/l

2) Ictère au lait de femme

- Inhibition de la glucoro-conjugaison par certains laits de femme riche en Ac.gras libres qui inhibent la formation de protéines z - y et la GT
- Ictère isolé **tardif** apparaît 5^{ème} 6^{ème} j de vie et peut **persister** 4-5semaines
- Ne contre indique pas l'allaitement maternel
- Test diagnostic : interruption de l'allaitement durant 48-72h => disparition de l'ictère

3) Maladie de Crigler Najjar

Type 1	Type 2
- Déficit total en glucoronyl transférase - Autosomique récessif - Insensible au phénobarbital - Ictère nucléaire	- Déficit partiel en glucoronyl transférase - Autosomique dominant - Sensible au phénobarbital

- 4) **Sténoses digestives et hypoglycémie** s: empêchent la prolifération bactérienne, ce qui favorise l'activité B glucoronidase et donc le cycle entéro-hépatique

Traitement :

1) Photothérapie simple conventionnelle	2) Photothérapie intensive
- Enfant nu, yeux bandés, changement de positions - Augmentation de la ration hydrique - Arrêt si BID <100mg/l sur 1à2 contrôles successifs - Effets secondaires : • Hyperthermie, ↗des pertes insensibles • Ballonnement abdominal, bébé bronzé • Atteinte des photorécepteurs - Contre indications : • Hépatite, ictère cholestatique • Impossibilité de bander les yeux -	- Enfant installé sur un hamac - Durée d'exposition 4h puis contrôle BID - Si BID ↗ => encore 4h - Si BID ↘ => photothérapie simple

3) Exsanguino-transfusion EST

- Quantité de sang 2à3x la masse sanguine (180cc/kg)
 - Qualité de sang frais <72h
 - Si incompatibilité Rh => transfuser même groupe que la mère (Rh-)
 - Si incompatibilité ABO => transfuser même groupe que la mère (O) et même rhésus que l'enfant
- 4) **Autres TRT** : perfusion d'albumine, Phénobarbital (inducteur enzymatique du métabolisme hépatique de la bilirubine)

Indications : Cockinton

1) Photothérapie

- Tout NNé à terme avec BID > 150mg/l
- Tout NNé à risque avec BID > 120mg/l
- Prématuré simple avec BID > 100mg/l
- Prématuré à risque avec BID > 70mg/l

2) EST

Indications précoces à la naissance	Indications non précoces
Coombs + avec 1 ou plusieurs critères suivants : - Anamnèse familiale + - s. clinique d'hémolyse - sang de cordon Hb<14, Hte<44% - sang NNé Hb<16, Hte<50% - BID>70mg/l	- BID>180mg/l - $\nearrow$BID de plus de 10mg/l/h - Prématuré : • <32s => BID>120 • 32-36s => BID>150 • > 36s => BID>180

CAT devant hyperbilirubinémie indirecte du NNé

BID mg/l	<24H	24-48h	49-72h	>72h
<50	observation	observation	observation	Observation
50-99	Ph si hémolyse	observation	observation	observation
100-149	EST si hémolyse	Photothérapie	photothérapie	Photothérapie
150-170	EST	EST	photothérapie	photothérapie
>180	EST	EST	EST	EST

- Utiliser photothérapie après chaque EST
- La photothérapie intensive permet de remplacer l'EST
- EST si BID augmente de 10mg/l/h
- Traiter dans la catégorie supérieure dans les cas suivants
 - Asphyxie du NNe
 - Acidose métabolique, hypothermie, protidémie <50g/l
 - poids de naissance <1500g
 - Examen neurologique pathologique

Evolution :

Ictère nucléaire : si BID >180mg/l

- Atteinte des noyaux gris de la base
- Clinique :
 - Troubles du tonus : hypertonie de la nuque, du tronc et des membres (opisthotonos)
 - Modification du cri : désagréable
 - Yeux en coucher de soleil
 - Troubles du comportement
- Caractère difficilement réversible des lésions
- Forme rapidement mortelle
- Séquelles neurologiques, surdité
- Régression exceptionnelle => IMC

Prévention :

- Incompatibilité rhésus D : inj 100µg d'AC anti D en IM ou IV dans les 72h suivant l'accouchement d'un enfant Rh+ (mère Rh-)

Ictère à bilirubine conjuguée

Signes de cholestase :

Clinique	Biologie
- Ictère+/- précoce - Urines foncées (la BD passe dans les urines) - Selles décolorées (lithiase du cholédoque empêche le passage de la BD dans les selles) - Prurit apparaît vers 4-5 mois	- Bilirubine conjuguée élevée - ↗des lipides (cholesterol+++) - ↗PA, 5'nucléotidase, gamma GT - ↗acides biliaires

Etiologies :

Ictère à bilirubine mixte (intra-hépatique)	Ictère à bilirubine directe
- Hépatite infectieuse - Maladies génotypiques • Intolérance au fructose • Mucoviscidose • Déficit A1AT • Galactosémie congénitale - Sd d'Alagille : paucité des voies biliaires intrahépatiques	- Atrésie des voies biliaires extra hépatiques - Kyste du cholédoque - Sténose de la VBP - Sd de la bille épaisse

INFECTIONS NEONATALES

- infections contractées durant la période anténatale périnatale et postnatale.
 - La synthèse d'Ig début à partir de la 20^{ème} semaine de la vie IU (IgM et IgG seulement)
 - Seule les IgG maternelles traversent la barrière placentaire, un taux d'IgM > 25mg/100ml à la naissance est témoins d'une infection pré ou périnatales
 - Il existe à la naissance un déficit fonctionnel de l'immunité cellulaire (LT) et des leucocytes
 - Nné susceptible aux infections à listéria, chlamydia, herpes simplexe, BK, streptocoque B
- l'infection materno-fœtale survient précocement entre 0 et 4 jrs de vie
- l'infection post natale ou acquise survient tardivement entre 4 et 28^{ème} jours de vie

Les infections anténatales :

infections	Tableau clinique évocateur
Rubéole	RCIU, HPM, SPM, méningo-encéphalite, cardiopathie congénitale, cataracte microphthalmie A la radiographie : alternance de bandes claires et sombres métaphysaires
Inclusion cytoplasmique	HPM, SPM, ictère précoce, microcéphalie, calcifications intracrâniennes
Toxoplasmose	Hydrocéphalie, chorioretinite, microphthalmie
Syphilis	Pemphigus palmo-plantaire, roséole, coryza séro-sanglant, fissure et plaque muqueuse bucco pharyngées (lésions cutané-muqueuses), lésions osseuses
SIDA	Hypotrophie, les manifestations cliniques apparaissent après 6mois
Hépatite	Tableau d'hépatite

Infections bactériennes :

Infections materno-fœtales :

- germes mis en cause
 - streptocoque B (40-60%)
 - E-coli (20%)
 - Listéria monocytogène (<10%)
- se manifestent le plus souvent par une septicémie, une infection pulmonaire ou méningite purulente

Traitement :

- ampicilline gentamycine en première intension
- durée du traitement 15jrs (septicémie et infections pulmonaires), 21jrs (méningites)

INFECTIONS NEONATALES

- infections virales, bactériennes, parasitaires contractées durant la période anténatale périnatale et postnatale.
- La synthèse d'Ig début à partir de la 20^{ème} semaine (IgM et IgG seulement)
- Seule les IgG maternelles traversent la barrière placentaire, un taux d'IgM > 25mg/100ml à la naissance est témoins d'une infection pré ou périnatales
- Il existe à la naissance un déficit fonctionnel de l'immunité cellulaire (LT) rendant les Nné susceptible aux infections à listéria, chlamydia, herpes simplexe, BK
- Il existe également un nombre élevé de leucocytes mais déficitaires ainsi qu'un déficit en complément rendant le Nné susceptibles aux infections bactérienne surtout au streptocoque B
- **l'infection materno-fœtale** survient précocément entre **0 et 4 jrs de vie**
- **l'infection post natale ou acquise** survient tardivement **entre 4 et 28^{ème} jours de vie**

Principaux agents infectieux :

- viraux : rubéole, herpès simplexe type 2, cytomégalovirus, hépatite B, SIDA.
- Parasitaires : toxoplasmose
- Bactériens : listériose, syphilis

Les infections anténatales :

infections	Tableau clinique évocateur
Rubéole	RCIU, HPM, SPM, méningo-encéphalite, cardiopathie congénitale, cataracte microphthalmie A la radiographie : alternance de bandes claires et sombres métaphysaires
Inclusion cytoplasmique	HPM, SPM, ictère précoce, microcéphalie, calcification intracrânienne
Toxoplasmose	Hydrocéphalie, choriorétinite , microphthalmie
Syphilis	Pemphigus palmo-plantaire, roséole, coryza séro-sanglant, fissure et plaque muqueuse bucco pharyngées (lésions cutanéomuqueuses), lésions osseuses
SIDA	Hypotrophie , les manifestations cliniques apparaissent après 6mois
Hépatite	Tableau d' hépatite

Infections bactériennes :

infection materno-fœtale :

- voies d'infections
 - hématogène trans-placentaire : surtout listériose (inoculation placentaire)
 - infections ascendante : chorio-amnionite sur membrane intacte ou rompues
 - contamination au passage de la filière génitale
- germes mis en cause
 - streptocoque B (40-60%)
 - E-coli (20%)
 - Listéria monocytogène (<10%)
 - Autres germes (sterpto D, pneumocoque, staph, entérobactérie, hemophilus I, anaérobies...
- se manifeste le plus souvent par une septicémie, une infection pulmonaire ou méningite purulente

Traitement :

- ampi genta en première intension
- durée du traitement 15jrs (septicémie et infections pulmonaires), 21jrs (méningites)

Infections urinaires

- Bactériurie $\geq 10^5$ germes/ml
- IU hautes = pyélonéphrites
- IU basse = cystites

Physiopath

- Contaminations : voie ascendante (flore fécale), hématogène (rare)
- FDR :
 - Virulence bactérienne : adhésines, toxines
 - Certaines filles présentent des récepteurs spécifiques aux fimbriae
 - Anomalies anatomiques ou fonctionnelles de l'arbre urinaire => stase
- Bactéries :
 - BGN+++ (E.coli 50%) klebsielle, protéus, strepto, staph, pseudomonas
 - Sensibilité excellente aux aminosides
 - 50% des E.coli résistent à l'amoxicilline
 - 30% des E.coli résistent au cotrimoxazole

Clinique :

- 1) Asymptomatique avec bactériurie $\geq 10^5$ germes/ml
- 2) Symptomatique

Cystite	Pyélonéphrite
- mictions impérieuses - dysurie, brûlures mictionnelles, pyurie - peu ou pas de fièvre	- fièvre >38.5 - douleurs coliques ou lombaires - parfois AEG

- 3) Tableau trompeur chez le NRS
 - Toute fièvre inexplicquée chez le NRS => ECBU
 - Douleurs abdominales, diarrhées, vomissements
 - Perte de poids, pleurs lors de la miction

Biologie et bactériologie :

- En cas d'IU haute : VS $\uparrow$, CRP >20 mg/l +, hyperleucocytose, HC, hématurie, protéinurie
- ECBU : bactériurie $\geq 10^5$ germes/ml
- Leucocyturie >20.000 (nle <10.000), nitrate +
- Méthodes de prélèvements :
 - Recueil des urines au milieu du jet le matin dans une poche stérile
 - Asepsie rigoureuse : laver les OGE (eau et savon)
 - Recueil par ponction vésicale : si résultats douteux après plusieurs prélèvements
 - Transport du prélèvement conservation $+4^\circ$ pendant 12h, mise en culture dans les 30mn
- Critères diagnostique de Kauss :
 - 2ECBU positifs pour le même germe et le même antibiogramme
 - Résultat douteux : $10^4 - 10^5$ => refaire
 - Contamination $<10^4$

Examens complémentaires :

- **Echographie** : **systématique** dès le 1^{er} épisode d'IU (garçons et filles)
- **CUM** : cysto-uréthrographie mictionnelle **recherche RVU**
 - **1^{er} épisode (garçon) 2^{ème} épisode (fille)**
 - Se fait à distance de l'épisode infectieux (4 semaines) : ECBU-
- **UIV** : urographie intraveineuse en **cas d'anomalies de l'arbre urinaire à l'écho et CUM**
- **Scintigraphie rénale** : si **PNA graves** ou diagnostic difficile

- **Si IU récidivante > 2 => explorer**
 - Echo normale + CUM normale => surveillance
 - Echo normale + CUM anormale (reflux) => scintigraphie pour voir le retentissement
 - Echo anormale + CUM normale => UIV

Diagnostic étiologique :

1) Reflux vésico-urétéral RVU : + fréquente

- Entraîne une néphropathie de reflux => fréquemment associée à PNA
- **Disparaît avec l'âge => TRT ATB**
- Diagnostic : CUM
- Classification :
 - Grade 1 : reflux intéressant l'uretère seulement
 - Grade 2 : reflux urétéro-pyélo-caliciel sans dilatation
 - Grade 3 : dilatation minime de l'uretère et du bassinet
 - Grade 4 : dilatation modérée de l'uretère, du bassinet et des calices
 - Grade 5 : dilatation importante de l'uretère, du bassinet et des calices

2) Uropathies malformatives

- Obstructives :
 - Anomalie de la jonction pyélo-urétérale : écho + UIV = hydronéphrose
 - Anomalie de la jonction vésico-urétérale : écho + UIV = urétéronéphrose
 - Valves de l'uretère postérieure : écho = urétéronéphrose bilatérale => TRT chir en urgence
 - Mégavessie congénitale, vessie neurogène, méga-uretère primitif obstructif
- Non obstructives
 - Malformations rénales
 - Lithiase urinaire avec ou sans uropathies malformatives

Traitement :

- **Mesures d'hygiène** :
 - Boissons abondantes
 - Mictions fréquentes et complètes
 - Toilette périnéale à l'eau savonneuse tous les jours
 - Changer les sous vêtements quotidiennement
- **TRT médical** :
 - IU basse : Cotrimoxazole (Bactrim) 7mg/kg/j en 2 prises pendant 10j
 - IU haute : Amoxicilline (100mg/kg/j) + Gentamycine (3-5mg/kg/j) pendant 15j
- **Pyélonéphrite compliquée** :
 - NNé ou NRS < 18 mois
 - Fièvre > 39° + aspect toxique + DHA

- Uropathie connue
- CG3 (100-200mg/kg/j) + Gentamycine (3-5mg/kg/j) pendant 15j
- **TRT chirurgical des uropathies malformatives**

Surveillance à la fin du TRT

- **IU basse** : ECBU tous les mois pendant 3mois puis tous les 3mois jusqu'à 1 an
- **IU haute ou uropathie malformative** :
 - **TRT prophylactique 6mois**
 - ECBU idem que IU haute
 - Surveillance radiologique

TRT Prophylactique :

- Trimethoprim-sulfamethoxazole : 2mg/kg/j en 1prise
- Amoxycilline : 3-5mg/kg/j en 1prise
- Si cystites à répétition : prophylaxie 6mois
- Si RVU : prophylaxie jusqu'à disparition du reflux

Evolution :

- **Récidives fréquentes >50%**
- **IU basse** : pas dangereuse, pas de cicatrices
- **IU haute +++:**
 - cicatrices rénale 1/3 des cas
 - HTA, IRC
 - Retentissement sur la croissance

Insuffisance cardiaque

Etiologies :

Enfants	Nourrissons	Nouveaux nés	Extra cardiaques
RAA, endocardites, GNA	Persistance du canal artériel CIV large, canal atrio ventriculaire Cardiomyopathies Troubles du rythme	Cardiopathies obstructives Transposition de gros vx Persistance du canal artériel Tétralogie de Fallop	HTA, anémies A Hyper thyroïdie Hypo Ca Péricardite purulente Carence vit B1

Diagnostic :

- Polypnée avec tirage, pâleur, cyanose et parfois marbrure des extrémités
- Tachycardie constante > 150 avec galop et BDC assourdis et choc de pointe visible au 5EICG
- HPM (la plus précoce et la plus fiable) douloureuse avec RHJ
- Œdème, oligurie, râles crépitants
- Cardiomégalie constante
 - NNé : ICT ≥ 0.60
 - NRS : ICT ≥ 0.55
 - Grand enfant ICT ≥ 0.50
- ECG + écho => diagnostic étiologique

PEC :

- Mise en condition
- Furosémide
 - Attaque : 1-2mg/kg/dose en IV toutes les 4H
 - Entretien : 1-2mg/kg/dose toutes 6-8H pendant 7j
- Digoxine

	Age	Attaque μ /kg	Entretien
orale	Prématuré	20-25	5
	NNé à terme	30	8-10
	< 2ans	40	8-10
	>2ans	30	8
IV	Multiplier toutes les doses par 0.7		

- Schéma :
 - H0 : ECG + ½ dose d'attaque
 - H8 : ECG + 1/4 dose d'attaque
 - H16 : ECG + 1/4 dose d'attaque
 - Dose d'entretien H28 : ECG 2x/j à 12h d'intervalle 7j/7
- Vasodilatateurs IEC (Captopril)
 - NNé : 0.1-0.4mg /dose toutes les 6H
 - NRS : 0.5-6mg/kg/j
 - Enfant : 12.5mg/kg/dose toutes les 12-24H
- Surveillance + TRT étiologique

CI digitaliques :

- Obstacle à l'éjection ventriculaire
- Troubles de la conduction et de l'excitabilité ventriculaire
- EDC, tamponnade,
- Anémies aiguës

LEISHMANIOSE VISCERALE KALA-AZAR

- **phlébotome** (phlébotomus perniciosus)
- Touche surtout l'enfant entre 1 et 4ans
- Le parasite (**leishmania infantum**)
- Régions endémique : nord du pays en **Kabylie surtout**
- Réservoirs : le chien (chacal possible)
- chancre d'inoculation : vesiculo-papuleux, fugace, inconstant
- durée d'incubation 6semaines à 6mois rarement jusqu'à 1ans
- **Fièvre irrégulière** rebelle à toute thérapeutique, **pâleur, SPM,**
- **Pancytopenie** (absence quasi totale d'éosinophile) arégérative
- **hypoalbuminémie, hypergammaglobulinémie, syndrome inflammatoire,**
- **recherche la présence de leishmanies par (PBO, sérologie > 1/80)**

Traitement :

1) traitement symptomatique :

- **traitement spécifique** : bilan préthérapeutique : bilan hépatique, rénal et cardiaque
- a. **glucantime 20 mg/kg/jr en 2 IM profondes**
- durée du **traitement 3semaine** + contrôle de la moelle tous les 15jrs
- si résistance => prolonger la durée du TRT à 6semaines.
- Puis si résistance => changer d'ATB : pentamidine puis amphotéricine B
- si rechute => reprise du traitement à la même dose durée 6 semaines.
- On parle de résistance au bout de 3 rechutes on utilisera alors la diamidine puis l'amphotéricine B

- **stibio-intolérance** : imposant l'arrêt du TRT

- o Sd grippal : fièvre, frisson, céphalée, arthralgie, myalgie, toux coqueluchoïde
- o Sd cutanéomuqueux : éruption cutanée, hémorragies
- o Sd digestif : anorexie, vomissement, diarrhée

- **stibio-intoxication** : tardives lié à une dose excessive

- o atteinte hépatique, rénale, myocardique, hématologique, polynévrites

- **Contre indication** : TBK pulmonaire, insuffisances cardiaque, rénale, hépatiques graves

b. **Diamidine** : 4mg/kg en 01 injection en IM tous les 2 jours

- durée du traitement >5s
- incidents et accidents : nausée vomissement, hypotension, atteinte rénale, atteinte hépatique, atteinte pancréatique (pouvant aboutir à un DID définitif)

c. **Amphotéricine B** : toxicité importante, moins efficace

➤ **évolution**

- **l'apyrexie** est obtenue en quelques jours (**1^{er} signe à se normaliser**)
- Réticulocytose et apparition d'éosinophiles, précoces
- Disparition précoce rapide des parasites
- L'hémogramme et la dysprotidémie se normalisent en 2 à 6 mois
- SPM diminue progressivement (peu persisté jusqu'à six mois)
- il n'existe pas de critère spécifique de guérison la surveillance doit se poursuivre tous les 6mois pendant 2 à 3 ans

➤ **séquelles**

- hypersplénisme, discrète SPM résiduelle, anémie, neutropénie, hyperglobulinémie

LEISHMANIOSE VISCERALE KALA-AZAR

- Anthropozoonose transmise par une le phlébotome (phlébotomus perniciosus)
- Fièvre irrégulière, pâleur, SPM, pancytopénie, hypoalbuminémie, hypergammaglobulinémie, syndrome inflammatoire, recherche la présence de leishmanies par (PBO, sérologie)
- Touche surtout l'enfant entre 1 et 4ans
- Le parasite (leishmania infantum) a deux formes : promastigote (flagellée dans le tube digestif du phlébotome), amastigote (immobile intracellulaire dans le système reticulo-histiocytaire)
- Régions endémique : nord du pays en Kabylie surtout
- Périodes d'activité : de mai à octobre, les cas s'observent en hiver et automne (incubation)
- Réservoirs : le chien (chacal possible)
- Cas particulier de leishmaniose viscérale : agents pathogène « leishmania tropica major », vecteur « phlébotomus papatasi », périodes de contamination « fin d'été et de printemps », réservoir « rongeurs », zone endémique « Biskra+++, Béchar++, constantinois, Kabylie, l'algérois »
- le développement de la maladie serait lié à des facteurs génétique, certaines personnes sont asymptomatiques

Clinique :

- chancre d'inoculation : vésiculo-papuleux, fugace, inconstant
- durée d'incubation 6 semaines à 6 mois rarement jusqu'à 1ans
- début : progressif ou brusque avec fièvre d'emblée à 40°
- phase d'état : triade fièvre, pâleur, SPM
 - **SG :**
 - o Fièvre : au long cours, irrégulière, rebelle à toute thérapeutique
 - o AEG avec abdomen distendu membres grêles et pâleur extrême
 - **SF :**
 - o dyspnée d'effort (anémie), diarrhée subaiguë ou chronique (leishmanies + atrophie villositaire à la biopsie jéjunale)
 - **SP :**
 - o **SPM** : atteint progressivement une taille importante allant jusqu'à la fosse iliaque gauche, responsable de séquestration splénique
 - o **HPM, ADP**
 - o Purpura pétéchial et ecchymotique, épistaxis, gingivorragie (thrombopénie)
 - o **Ictère** (hémolyse auto-immune, hépatite leishmanienne, compression du cholédoque par un GGL)
 - o **Surinfection pulmonaire**, atteinte oculaire
 - o **Syndrome œdémateux** (malnutrition, hypoalbuminémie)

Paraclinique :

- **NFS** : (séquestration splénique + auto hémolyse + insuffisance médullaire)
 - anémie normocytaire, normochrome, arégénérative
 - leucopénie constante, lymphocytose relative, absence quasi totale d'éosinophile
 - thrombopénie
- **protidémie** totale variable avec **hypoalbuminémie**, **hypergammaglobulinémie** polyclonale portant sur les IgG
- **VS** accélérée, **Coombs** parfois positif

- **Diagnostic parasitologique +++** : prélèvement de moelle osseuse coloré au MGG, positive (leishmanies) dans 55 à 85% des cas puis ensemencement sur milieu de culture NNN
- Autre site de prélèvement : foie, rate, ADP, jéjunum
- **Diagnostic immunologique (+)** dans 90% des cas : ELISA, IFI (+ 1/80)

Traitement :

1) traitement symptomatique :

- transfusion sanguine, apport nutritionnel, ATB, CTC (dans les formes hémorragiques), splénectomie

2) traitement spécifique

- bilan préthérapeutique : bilan hépatique et rénal
- a. **glucantime** 20 mg/kg/jr en 2 IM profondes
- durée du traitement 3 semaines + contrôle de la moelle tous les 15jrs
- si résistance => durée du TRT 6 semaines. Si résistance => pentamidine puis amphotéricine B
- si rechute => reprise du traitement à la même dose durée 6 semaines. On parle de résistance au bout de 3 rechutes on utilisera alors la diamidine puis l'amphotéricine B

- **stibio-intolérance** : imposant l'arrêt du TRT
 - o fièvre, frisson, céphalée, arthralgie, myalgie, toux coqueluchoïde
 - o éruption cutanée, hémorragies
 - o anorexie, vomissement, diarrhée
- **stibio-intoxication** : tardive liée à une dose excessive
 - o atteinte hépatique, rénale, **myocardique**, hématologique, polynévrites

- **Contre indication** : TBK pulmonaire, insuffisances cardiaque, rénale, hépatiques graves

b. **Diamidine** : 4mg/kg en 01 injection en IM tous les 2 jours

- durée du traitement
- incidents et accidents : nausée vomissement, hypotension, atteinte rénale, atteinte hépatique, atteinte pancréatique (pouvant aboutir à un DID définitif)

c. **Amphotéricine B** : toxicité importante, moins efficace

➤ évolution

- surveillance : évolution des signes cliniques et biologiques de la maladie
 - **l'apyrexie** est obtenue en quelques jours (**1^{er} signe à se normaliser**)
 - SPM diminue progressivement (peu persiste jusqu'à six mois)
 - Réticulocytose et apparition d'éosinophile précoces
 - Disparition précoce rapide des parasites
 - L'hémogramme et la dysprotidémie se normalisent en 2 à 6 mois
- il n'existe pas de critère spécifique de guérison la surveillance doit se poursuivre tous les 6 mois pendant 2 à 3 ans

➤ séquelle

- hypersplénisme, discrète SPM résiduelle, anémie, neutropénie, hyperglubulinémie

MALADIE HEMORRAGIQUE DU NOUVEAU NE

- troubles de la coagulation consécutif à l'abaissement de l'activité des facteurs vit k dépendants
- prévention par vit K à la naissance
- vit K est apportée par l'alimentation et synthétisée par la flore bactérienne commensale
- ↘ : **II** (prothrombine), **VII** (proconvertine), **IX** (antihémophilique B), **X** (Stuart)

Clinique :

- survient le plus souvent chez un enfant nourris au sein, n'ayant pas reçu de vit K entre le **2-7^{ème} jr**
- Sd hémorragique (surtout digestif)

Paraclinique :

- TS normale (4mn chez le Nné), TCA allongé + Temps de Quick allongé
- Plaquettes normales, fibrinogène normal

Formes cliniques

- **forme classique** 2^{ème} au 7^{ème} jour
- **forme précoce** dans les 24h : attribuée a la prise d'AVK, rifampicine, anticonvulsivants surtout
- **formes tardives** : après la 1^{ère} semaine, grave avec décès

Traitement :

- **curatif**
 - vit K en dose de charge **5mg en IV** (proscrire la voie IM)
 - en cas de tableau grave : PFC 10 à 20cc/kg ou PPSB
- **préventif** :
 - systématique **1mg vit K en IM** (1amp = 10mg), ou **2mg par voie orale** (1goutte=1mg)

Malnutrition protéino-énergétique (MPE)

- **Kwashiorkor** : carence en protéines
- **Marasme** : apport énergétique insuffisant

Définition :

- On parle de **MPE** lorsque le **poids < P3** (des courbes de Stuart et Mérédith) ou **< 2 écarts types**
- On parle de **retard statural** lorsque la **taille < P3** ou **taille < 2 écarts types**

Physiopath :

- Kwashiorkor : $\searrow$ masse maigre (muscles) + stéatose hépatique
- Marasme : $\searrow$ masse grasse +++ et maigre (apport énergétique insuffisant)
- $\nearrow$ de l'eau corporel total $\Rightarrow$ hémodilution
- Œdèmes par hypoalbuminémie (Kwashiorkor) et augmentation de réabsorption d'eau et Na
- Fonction immunitaire déprimée
- $\nearrow$ cortisol et hormones de croissance par hypoglycémie

Classification :

1) Classification de Gomez :

- Basée sur la mesure du **poids et de l'âge**
- Ne tient pas compte de la taille ni des formes avec œdème
- Calcul du déficit pondéral = $(P50 \text{ du poids pour l'âge} - \text{poids de l'enfant}) / P50 \text{ du poids pour l'âge}$
- Même méthode pour le déficit statural puis classification dans le tableau

Déficits	Stades
10-25%	Stade I : malnutrition légère
26-40%	Stade II : malnutrition modérée
>40%	Stade III : malnutrition sévère
<10%	Normal

2) Classification de Waterloo :

- Basée sur le poids et la taille
- Ne tient pas compte de l'œdème

MPE	stades	%
Chronique	0	>90
	1	80-90
Aigue	2	70-79
	3	<70

- Exemple : garçon 12mois, poids 6.5kg, taille 72cm
 - Rapporter la taille (72cm) sur le P50 $\Rightarrow$ taille d'un enfant de 10mois
 - Rechercher le P50 du poids d'un enfant de 10mois = 9400g
 - Faire le rapport poids enfant/ poids moyen pour l'âge = $6500/9400 = 69\% \Rightarrow$ stade III

En pratique on utilise les 2 classifications : on dit stade X Gomez et stade X Waterloo

Etiologies :

- Digestives : diarrhées chroniques et aiguës répétées (maladie coeliaque, intolérances alimentaires, mucoviscidose)

- Hépatiques : cirrhose, cholestase
- Infectieuses : TBK, leishmaniose viscérale
- Rénales : GNC
- Déficit immunitaire, affections chroniques

Diagnostic +

Marasme	Kwashiorkor
- installation progressive, avant l'âge de 2ans - Retard pondéral stade III Gomez (>40%) - Retard statural - Fonte musculaire + graisseuse = maigreur importante - Peau : fine, fripée, mince, pas de dépigmentation - Phanères : secs, épais - Troubles digestifs : stomatite, appétit conservé, constipation, HPM exceptionnelle, distension abdo - troubles psychomoteurs, hypothermie	- installation brutale déclenchée par une infection et le sevrage, vers l'âge de 2ans - Retard pondéral stade II Gomez (25-40%) - Retard statural - œdèmes blancs, mous, indolores, gardent le godet - peau sèche, ulcérée, troubles de la pigmentation - phanères : cheveux fins, décolorés, secs, alopecie, - Troubles digestifs : stomatite, anorexie++, diarrhée, HPM - hypoplasie dentaire - troubles psychomoteurs, hypothermie
- protidémie, albuminémie, Ca+ normales - $\searrow$ glycémie, Na, K, anémie microcytaire hypochrome - urée normale ou $\nearrow$	- $\searrow$ protidémie, albuminémie - $\searrow$ ionogramme, lipides - anémie microcytaire hypochrome
- $\searrow$ concentration urinaire, urée, kaliurèse	- $\searrow$ concentration urinaire, urée
Kwashiorkor marastique associe tous ces signes	

Traitement :

- TRT la cause digestive ou extra digestive
- Rénutrition : proprement dite + supplémentations vitaminique, Ca, Mg et K
- TRT les complications infectieuses et autres

	1^{ère} semaine	2^{ème} semaine	3^{ème} semaine
Ration hydrique cc/kg/j	60-80	100-120	Ne pas dépasser 150
Ration calorique Kcal/kg/j	60-80	120-150	180-200
Ration protidique g/kg/j	1-2	3-4	4-5
Régimes	$\searrow$calorique $\searrow$ protidique	N calorique N protidique	$\nearrow$calorique $\nearrow$ protidique

- Phase d'entretien : 1semaine
- Phase de récupération : 4-6 semaines
- Phase de prévention : 2ans

PNEUMOPATHIE BACTERIENNES DE L'ENFANT

- affections aigues localisées au niveau des voies inférieures et du parenchyme pulmonaire
- fréquente pouvant mettre le pronostic vital en jeu
- sporadiques à prédominance hiverno-automnale
- favorisées par le jeune âge, anémies carencielles, cardiopathies congénitales, le rachitisme, malnutrition...

Physiopathologie :

- la pénétration du germe au niveau des voies sous glottiques peut entraîner :
 - lésion pyogène : pneumocoque
 - lésion nécrosante : staphylocoque, klebsielle
 - lésions exsudatives : destruction de l'épithélium de revêtement (chlamydia, Legionella) et atteinte de la fonction ciliaire (Haemophilus influenzae)

Anapath :

1. staphylococcies pulmonaires :

- le germe a un pouvoir nécrosant et un pouvoir toxique
- abcès miliaires multiples traduisant des infarctus pulmonaires par embolies septiques
- abcès du poumon : extension de la nécrose vers une bronche
- pneumopathie bulleuse : extension de la nécrose à travers le parenchyme
- EPL purulent : extension vers la plèvre par contiguïté ou par voie lymphatique
- Pyo-PNO : perforation d'un abcès dans la plèvre
- PNO simple : perforation d'une bulle

2. pneumonie à pneumocoque :

- faisant le plus souvent suite à une infection virale entravant la fonction ciliaire
- les lésions évoluent en 4 stades : congestion / hépatisation rouge / hépatisation jaune / résolution

Etiologies :

A) STAPHYLOCOCCIES PULMONAIRES :

- dues au staph doré, la porte d'entrée est rhinopharyngée ou cutanée
- touche essentiellement le NRS, rarement le grand enfant
- **clinique :**
 - début brutal avec altération de l'EG, fièvre élevée, détresse respiratoire précoce
 - geignement, teinte grisâtre, toux, cyanose...
 - troubles digestifs peuvent être associés
 - signes d'appel : apparition brutale d'un important météorisme abdominal
 - râles crépitants disséminés, syndrome d'épanchement liquidien ou gazeux
- **radiographie :** labilité radiologique
 - opacités micro ou macro-nodulaires disséminées, opacité segmentaire ou lobaire
 - images bulleuses (caractéristiques)
 - Atteinte pleurales (pyo-PNO le plus souvent)
- **Biologie :**
 - hyperleucocytose neutrophile, neutropénie dans les formes graves
 - HC indispensable, examens bactériologiques sur liquide de ponction
- **Evolution :**
 - rapidement favorable sous TRT précoce, la mort peu survenir dans un tableau d'asphyxie
- **formes compliquées :**

- **pyo-PNO** : (caractéristique du staph)
 - o complication la plus classique et la plus redoutable
 - o détresse respiratoire aigue, asphyxie
 - o image hydroaérique de tout un poumon avec niveau horizontal
- **pleurésie purulentes** :
 - o indication d'une ponction pleurale, le liquide peut être décapité par la prise d'ATB d'où l'intérêt de contre immunoélectrophorèse
- **pneumothorax** : rarement isolé
- **formes bulleuses** : très caractéristiques
 - o variabilité radiologique, peuvent persister plusieurs semaines mais disparaissent tjrs
- **abcès du poumon** : observé surtout chez le grand enfant
- **Formes miliaires** : rares, secondaire à une septicémie staphylococcique
- **Formes avec autres localisations** : péricardite purulente, ostéomyélite, abcès cérébral

B) PNEUMONIE A PNEUMOCOQUE :

- surviennent essentiellement après 3ans chez l'enfant d'âge scolaire et préscolaire
- **clinique** :
 - début brutal avec fièvre à 40°, douleurs thoracique, toux sèche puis, polypnée
 - herpes naso-labial, langue saburrale, faciès vultueux
 - signes digestifs peuvent être associés, parfois méningisme
 - o syndrome de condensation pulmonaire (fins crépitants, souffle tubaire, matité sub-matité, augmentation des VV)
- **radiologie** : (cliché de face et profil)
 - opacité dense, homogène à limites nettes non rétractiles, occupant un lobe ou segment (image triangulaire à sommet hilare)
- **biologie** : hyperleucocytose, VS accélérée, HC
- **évolution** : favorable sous TRT avec normalisation radiographique après 10jrs

C) PNEUMONIE A HAEMOPHILUS INFLUENZAE (BACILLE DE PFEIFFER) :

- petit coccobacille extracellulaire résistant à la pénicilline,
- essentiellement entre 4mois et 4ans, l'HI de type b est mis en cause dans 95% des cas
- le germe de surinfection le plus fréquent dans les pneumopathies virales de l'enfant
- affection hiverno-printanières
- **clinique** :
 - début progressif précédé par une infection des VAS, fièvre 38,5-40°
 - toux, parfois signes de lutte
 - o râles crépitants et sous crépitants
- **radiologie** :
 - image de pneumonie systématisée non rétractile (75%), associée à une réaction pleurale dans ¾ des cas
- **localisations associées** : fréquentes

Otitis (45%)	Méningites (15%)	Péricardites
--------------	------------------	--------------

D) PNEUMONIES ATYPIQUES : (MYCOPLASMA PNEUMONIAE)

- le plus petit des microorganismes connu vivant à l'état libre, se distingue aussi par l'absence de paroi
- s'observe après 5ans, rare chez NRS
- **clinique** :
 - fièvre élevée + toux sèche, les signes auscultatoires sont discrets

➤ **radiologie**

- opacité réticulo-nodulaires, lignes de Kerley, opacités segmentaires ou lobaires mal limitées
- parfois réaction pleurale (hémorragique)

➤ **biologie :**

- leucocytose inconstante, teste coombs positif, diagnostic immunologique possible

E) PNEUMONIE A STREPTOCOQUE

- peut e voir chez le NRS et grand enfant
- abcédation fréquentes
- image radiologique de pneumonie segmentaire ou interstitielle
- diagnostic : élévation des ASLO

F) PNEUMONIE A GRAM NEGATIFS

- sur terrain fragilisé
- klebsiella, pseudomonas, entérobactéries

G) AUTRES :

- coqueluche, salmonellose, chlamydia psittaci, légionella

R ! : Infections selon l'âge :

- chez le nouveau né : gram négatifs essentiellement (E.coli, streptocoque D)
- NRS : haemophilus influenzae puis pneumocoque puis staphylocoque
- Enfant de plus de 2ans : pneumocoque surtout rarement staphylocoque
 - o Mycoplasme est rare avant 5ans

Traitement :

➤ **indication d'hospitalisation**

- âge < 24mois
- formes clinique
- signes de gravité ou facteurs de risque

➤ **traitement repose sur l'antibiothérapie**

- **pneumonie simple :**

- amoxicilline 100mg/kg/jr pdt 10jr avec contrôle au 10jr
 - o amélioration clinique au 3^{ème} jour => poursuivre TRT
 - o non amélioration => radiologie (ajustement TRT ou H)

- **pneumonies graves :**

- signe clinique et radiologique en faveur d'une **staphylococcie**
 - o oxacilline 200mg/kg/jr (4prises en IV) + genta 5mg/kg/jr (2prises en IM)
 - o durée 45jrs : 21jrs parentéral + relais per os (pristinamycine ou cefuroxime)
- signe clinique et radiologique non en faveur d'une staphylococcie
 - o amoxicilline 150-200mg/kg/jr (4prises IV) + genta 5mg/kg/jr (2prises en IM)
 - o durée 21 à 30jrs (45jrs si EPL) : 15 à 21jrs parentéral + relais amoxicilline per os

- **pensé à une résistance après 72h de TRT sans réponse**

- signe clinique et radiologique en faveur d'une **staphylococcie** :
 - o remplacer oxacilline par cefotaxime 100mg/kg/jr (4prise en IV)

- signe clinique et radiologique non en faveur d'une staphylococcie
 - o remplacer amoxicilline par céfazoline 100mg/kg/jr (4prise en IV)

➤ **traitement des complications**

- **pyo-pneumothorax et épanchement de grande abondance :**
 - o drainage pleural
 - o kinésithérapie
- **épanchement pleurale de petite et moyenne abondance :**
 - o ponction pleurales répétées (4-5 EIC, sur la ligne axillaire moyenne)
 - o kinésithérapie

en cas de pneumopathie a micoplasma erythromycine 50mg/kg/jr pdt 15jrs

PNEUMOPATHIES BACTERIENNES DE L'ENFANT

- affections aigues localisées au niveau des voies inférieures et du parenchyme pulmonaire
 - lésion pyogène : pneumocoque
 - lésion nécrosante : staphylocoque, klebsielle
 - lésions exsudatives : destruction de l'épithélium de revêtement (chlamydia, Legionella) et atteinte de la fonction ciliaire (Haemophilus influenzae)

A) STAPHYLOCOCCES PULMONAIRES :

- Staph doré (pouvoir nécrosant et un pouvoir toxique), porte d'entrée rhinopharyngée ou cutanée
- touche essentiellement le **NRS**, rarement le grand enfant
- **clinique :**
 - début brutal avec AEG, fièvre élevée, toux, détresse respiratoire précoce, teint grisâtre
 - troubles digestifs peuvent être associés
 - signes d'appel : apparition brutale d'un important météorisme abdominal
- **radiographie :** labilité radiologique
- **Biologie :** neutropénie dans les formes graves, HC indispensable,
- **formes compliquées :**
 - **pyo-PNO :** (caractéristique du staph)
 - o complication la plus classique et la plus redoutable, détresse respiratoire aiguë, asphyxie
 - **pleurésie purulentes / pneumothorax / formes bulleuses :** très caractéristiques
 - **abcès du poumon / Formes miliaires**
 - **Formes avec autres localisations :** péricardite purulente, ostéomyélite, abcès cérébral

B) PNEUMONIE A PNEUMOCOQUE :

- surviennent essentiellement **après 3ans** chez l'enfant d'âge scolaire et préscolaire
- **clinique :**
 - début brutal avec fièvre à 40°, douleurs thoraciques, toux sèche, polypnée
 - herpès naso-labial, langue saburrale, faciès vultueux
 - signes digestifs peuvent être associés, parfois méningisme
- **radiologie :** opacité dense, homogène à limites nettes non rétractiles, occupant un lobe ou segment (image triangulaire à sommet hilair)

C) PNEUMONIE A HAEMOPHILUS INFLUENZAE (BACILLE DE PFEIFFER) :

- essentiellement entre **4mois et 4ans**,
- le germe de surinfection le plus fréquent dans les pneumopathies virales de l'enfant
- **clinique :** **début progressif** précédé par une infection des VAS, fièvre 38,5-40°, toux
- **radiologie :** image de pneumonie systématisée non rétractile associée à une réaction pleurale (75%)
- **localisations associées :** fréquentes : Otites (45%) Méningites (15%) Péricardites

D) PNEUMONIES ATYPIQUES : (MYCOPLASMA PNEUMONIAE)

- s'observe **après 5ans**, rare chez NRS, germe intracellulaire
- **clinique :** **début progressif** fièvre élevée + toux sèche
- **radiologie :** opacité réticulo-nodulaires, lignes de Kerley,
- **biologie :** test Coombs positif, diagnostic sérologique

R ! : Infections selon l'âge :

- chez le nouveau né : gram négatifs essentiellement (E.coli, streptocoque B++)
- NRS : haemophilus influenzae puis pneumocoque puis staphylocoque
- Enfant de plus de 2ans : pneumocoque surtout rarement staphylocoque
- Mycoplasme est rare avant 5ans

Traitement :

- H si âge < 24mois
- **traitement repose sur l'antibiothérapie**
- **pneumonie simple : ambulatoire**
 - amoxicilline 100mg/kg/jr pdt 10jr avec contrôle au **10jr**
 - o amélioration clinique au 3^{ème} jour => poursuivre TRT
 - o non amélioration => radiologie (ajustement TRT ou H)
- **pneumonies graves :**
 - signe clinique et radiologique en faveur d'une **staphylococcie**
 - o oxacilline 200mg/kg/jr (4prises en IV) + genta 5mg/kg/jr (2prises en IM)
 - o durée **45jrs** : 21jrs parentéral + relais per os (pristinamycine ou cefuroxime)
 - signe clinique et radiologique non en faveur d'une staphylococcie
 - o amoxicilline 150-200mg/kg/jr (4prises IV) + genta 5mg/kg/jr (2prises en IM)
 - o durée 21 à **30jrs** (45jrs si EPL) : 15 à 21jrs parentéral + relais amoxicilline per os
- **pensé à une résistance après 72h de TRT sans réponse**
 - signe clinique et radiologique en faveur d'une **staphylococcie** :
 - o remplacer oxacilline par **cefotaxime** 100mg/kg/jr (4prise en IV)
 - signe clinique et radiologique non en faveur d'une staphylococcie
 - o remplacer amoxicilline par **céfazoline** 100mg/kg/jr (4prise en IV)
- **traitement des complications**
- **pyo-pneumothorax et épanchement de grande abondance :**
 - o drainage pleural
 - o kinésithérapie
- **épanchement pleurale de petite et moyenne abondance :**
 - o ponction pleurales répétées (4-5 EIC, sur la ligne axillaire moyenne)
 - o kinésithérapie

LE RHUMATISME ARTICULAIRE AIGUE ET SES COMPLICATIONS CARDIAQUES

- Le RAA est l'ensemble des manifestations inflammatoires touchant essentiellement le cœur, les articulations, le SNC, dû à une complication retardée d'une infection des VAS par le Streptocoque B-Hémolytique du groupe A (SBHA)
- Les complications cardiaques du RAA sont les cardiopathies les plus fréquentes en Algérie
- Problème de santé publique, son incidence est de 1,6 pour 100000 habitants
- Facteurs favorisants : infections à SBHA, conditions socio-économiques défavorables, susceptibilité individuelle à la maladie
- Maladie survient entre 4 et 19 ans rare après 30ans

Pathogénie :

- Elle est secondaire à une angine à SBHA, l'atteinte cutanée à SBHA ne cause pas de RAA
- Caractéristique du SBHA :
 - protéine M : antigénique, facteur important de virulence en s'opposant à la phagocytose, confère une immunité durable, antigénécité croisée avec certaines cellules cardiaques, nerveuses du noyau caudé et antigènes articulaires
 - protéine T : permet à la bactérie de se fixer à l'oropharynx
 - acide lipoteichoïque : permet l'adhésion de la bactérie aux cellules épithéliales de la cavité buccale
 - polysaccharide C : antigénécité croisée avec les glycoprotéines des valves cardiaques
 - des enzymes : streptokinas, streptolysine O, streptohyaluronidases, streptodornase
- l'atteinte cardiaque serait secondaire à une réaction immunologique à médiation cellulaire
- les atteintes articulaires et rénales sont dues à des dépôts de complexes mineurs circulants
- susceptibilité génétique : AG de classe II DR4, DR2, DR1 et la classe I B35

Anapath :

- lésions initiales : non spécifiques, exsudatives, réversibles, touchant les articulations et le myocarde
- lésions secondaires : granulomateuse (2-4s) + lésions caractéristiques : nodule d'Aschoff
- phase régressive : 6-12mois
- lésions endocardiques (cœur gauche++) => insuffisance valvulaire, peuvent être réversibles
- lésions myocardiques : cicatrices fibreuses irréversibles
- lésions péricardiques : toujours réversibles
- lésions articulaires réversibles

Diagnostic positif :

➤ manifestation majeurs

1) cardites : forme grave du RAA

- o endocardite : insuffisance mitrale, atteinte de la valve tricuspide, souffle systolique
- o péricardite aigue : régresse rapidement sans séquelle (pas de péricardite constrictive)
- o myocardite : +/- : tachycardie, galop
 - les cardites :
 - Légères** : souffle peu intense + cœur volume normale + péricardite isolée
 - Modérées** : souffle persistant après la crise + cardiomégalie légère $ICT \leq 0.55$
 - Sévères** : IM et/ou IAO + $ICT > 0.55$

2) polyarthrite aigue : + fréquente

- o fébrile, fugace, migratrice, capricieuse, touche les grosses articulations,
- o n'entraîne jamais de déformations articulaires
- o réponse spectaculaire à l'acétylsalicylique

3) chorée de Sydenham

- o rare, touche surtout les filles entre 5 et 15 ans
- o manifestation retardée 2 à 6 mois après les signes inflammatoires
- o mouvements choréiques + labilité émotionnelle
- o ne laisse pas de séquelles neurologiques

4) érythème marginé de Besnier : rare

- o exanthème transitoire et migrateur, non prurigineux, indolore
- o touche le tronc et les membres, jamais le visage

5) nodules sous cutanées de Meynet :

- o faible fréquence
- o nodules fermes et douloureux, non adhérent à la peau, sans signes inflammatoires
- o siègent à la face d'extension des articulations (coude, genou, poignet), région occipitale, en regard des apophyses épineuses dorsales ou lombaires

➤ manifestations mineurs :

- 1) **cliniques** : fièvre, polyarthralgies
- 2) **biologiques** : CRP (+), VS $\geq$ 50mm à la 1^{ère} heure
- 3) **ECG** : PR $\geq$ 0,16 sec

➤ preuves d'une infection streptococcique antérieure dans mes 45 jrs

- 1) **augmentation des ASLO** (>250 UI) 2 dosages à 15j d'intervalle ou des autres AC (ex : AC anti-dronas B) ou leurs élévation au cours de l'évolution
- 2) **culture des premiers prélèvements de gorge** : positive
- 3) **tests rapides** : positifs
- 4) **scarlatine** récente

- 5 situations sont possibles

1- 1^{er} épisode de RAA :

- 2 manifs majeures ou
- 1 manif majeure + 2 manifs mineures + l'évidence d'une infection antérieure à SBHA

2- Récidive de crise de RAA chez un patient sans ATCD de cardiopathie rhumatismale documentée :

- 2 manifs majeures ou
- 1 manif majeure + 2 manifs mineures + l'évidence d'une infection antérieure à SBHA

3- Récidive de crise de RAA chez un patient avec ATCD de cardiopathie rhumatismale documentée :

- 2 manifs mineures + l'évidence d'une infection antérieure à SBHA

4- Chorée rhumatismale / cardite rhumatismale à début insidieux :

- l'existence d'une manif majeure ou signes d'infections antérieures ne sont pas nécessaires

5- Première fois avec RM, maladie mitrale et/ou valvulopathie aortique :

- aucun autre critère n'est nécessaire

Traitement :

- supprimé l'infection streptococcique
 - BBP (0,6 < 30 kg / 1,2 >= 30 kg) en IM
 - Voie orale : peni V 50000 à 100000 UI/kg pdt 10 jr
 - Si allergie érythromycine 30 – 50 mg/kg/jr pdt 10jr
- lutter contre les phénomènes inflammatoires par des corticoïdes
 - prédnisone : 2mg/kg/jr en 3prises sans dépasser 80 mg/jr
 - conduite du traitement :
 - o En l'absence de cardite : TRT d'attaque pdt **2 semaines** puis dégression pdt **6semaines**
 - o En cas de cardite : TRT d'attaque pdt **3 semaines +**
 - o Traitement d'entretien : **6semaines** si cardite légère et modéré, **9semaines** si cardite sévère
 - o Pendant la dégressivité des dose ou à l'arrêt du traitement on peut avoir
 - **Un rebond** : accélération de la VS et/ou positivité de la CRP => prolongation d'une semaine de TRT d'entretien par les corticoïdes, ou aspirine 100mg/kg/jr pdt qlq jr
 - **Une rechute** : réapparition du syndrome inflammatoire clinique et biologique => retour au traitement à dose d'attaque pdt 1 semaine, puis dégression
 - o en cas de chorée
 - **s'il existe un syndrome inflammatoire net** => traitement neurologique (halopéridol) + TRT corticoïde correspondant au RAA sans cardite
 - **si tests biologiques de l'inflammation ne sont pas perturbés** => traitement neurologique seulement
- surveillance
 - **clinique**
 - o courbe thermique, tension artérielle
 - o poids, œdème, aspect cushingoïde
 - o auscultation cardiaque + examen neurologique
 - **paraclinique**
 - o VS 1x/semaine jusqu'à normalisation puis 1x/15jr jusqu'à la fin du traitement et 15jr après le TRT
 - o Glycémie, kaliémie
 - o ECG + écho cœur au début et à la fin du TRT
 - o Bilan lésionnel échographique fait 6mois après le TRT

Prophylaxie :

- prévention primaire :
 - TRT de l'angine
 - Indication de l'amygdaléctomie :
 - o Angine récidivante > 5/ans
 - o Purulence importante et caséification des amygdales
 - o Hypertrophie obstructive des amygdales palatines
- prévention secondaire :

ATB	Posologie	voie	Rythme
BBP	0,6 UI si < 30 kg 1,2 MUI si > 30 kg	IM	1x/ 21jrs
PV	0,5 MUI/jr	Per os	Tous les jours en 2 prises

Erythromycine	200mg/jr	Per os	Tous les jours en 2 prises
----------------------	----------	--------	----------------------------

Catégorie	Durée
RAA avec cardite et cardiopathie rhumatismale ou porteur de prothèse cardiaque ou valvulaire	Au moins 10ans après le dernier épisode et jusqu'à l'âge de 40ans voir a vie
RAA avec cardite sans séquelle	Au moins 10ans après le dernier épisode et jusqu'à l'âge de 25ans voir plus de préférence
RAA sans cardite ou chorée isolée	Au moins 5ans après le premier épisode et jusqu'à l'âge de 21ans voir plus de préférence

➤ **prophylaxie contre l'endocardite infectieuse**

RACHITISME CARENTIEL

- L'étiologie du rachitisme est essentiellement due à une carence en vit D
- 1^{ère} hydroxylation au niveau du foie, la 2^{ème} hydroxylation au niveau du tube digestif contournée proximal
- Les réserves de vit D se font dans le tissu adipeux

Clinique : Age de survenu 6 à 18 mois

1) syndrome osseux

- **crâne** : craniotabès (ramollissement des os du crâne) + retard de fermeture de la F.A. large
- **membres** :
 - **bourrelet épiphysaire** : (signes principale) nouures palpables non douloureuses
 - déformation des membres, fractures spontanées
- **thorax**
 - **chapelet costal** : nodosité palpable des jonctions chondro-costales
 - déformations thoraciques
- **rachis et bassin**
 - thorax en Brechet
 - ligne de Harrison : dépression sous mamelonnaire

2) syndrome musculaire et respiratoire

- **hypotonie et retard des acquisitions posturale et motrice**
- **trouble de la respiration** : **poumon rachitique** (l'infection respiratoire et l'atélectasie)

3) altération dentaire :

4) syndrome hypocalcémique :

- **convulsion, tétanie, laryngospasme**
- **trouble du rythme cardiaque, cardiomyopathie**
- **encéphalopathie hypocalcémique** : convulsion, HIC, troubles du tonus, de la croissance, guérie sans séquelle par correction de l'hypocalcémie

5) autres signes : pâleur cutanéomuqueuse, SPM

6) syndrome de Von Jacksh-Luzet : pseudo leucémie myéloïde chronique

- forme sévère : pâleur intense, SPM, HPM, anémie, myélocytose, myéloblastose

Radiologie :

- **anomalies métaphysaires** : précoces caractéristiques, essentielles pour le DC
 - élargissement métaphysaire transversal : **en toit de pagode**
 - élargissement de l'espace métaphyso-épiphysaire
- **anomalies épiphysaires**
 - **retard d'ossification des noyaux épiphysaires**, flous irréguliers
- **anomalies diaphysaires**
 - ostéoporose avec amincissement des corticales
 - fractures pathologiques
 - pseudo-fractures (**stries de Looser Milkman**)
- **anomalies thoraciques** :
 - élargissement de la jonction chondro-costale (**aspect en bouchon de champagne**)
 - **poumon rachitiques** : poumon sale, délavé avec élargissement du hile, troubles de la ventilation

- ostéoporose, fractures costales
- **anomalies crâniennes :**
 - amincissement de la voûte crânienne, retard de fermeture des sutures
- **anomalies rachidiennes**
 - ostéoporose, vertèbres en double contour

Biologie

- **classification de Fraser**
 - **stade I** : calcémie basse, phosphorémie normale (signes clinique et radiologique discrets)
 - **stade II** : calcémie normale (sécrétion de PTH), phosphorémie basse (signes osseux et clinique nets)
 - **stade III** : calcémie basse (résistance osseuse à la PTH), phosphorémie basse (lésions osseuses majeures)
- phosphatase alcaline élevée
- anémie hypochrome
- tubulopathie fonctionnelle (glycosurie, amino-acidurie, kaliurie...)
- les dosages vitaminiques (25 OH D3) sont inutiles

Traitement :

- 1) traitement curatif**
 - **vitaminothérapie :**
 - **vitamine D3 proprement dite : 5mg voie orale**
 - **apport en calcium** : dépend des stades de Fraser
 - **évolution**
 - **signes de recalcification en 2 à 3 semaines** (lignes denses de recalcification métaphysaire séparée par une zone claire irrégulière)
 - séquelles rares sous traitement, les déformations osseuses disparaissent en 2 à 3 ans
- 2) traitement préventif**
 - vit D3 5mg per os à 1^{er} mois et 6^{ème} mois

Résume DHA

- souvent dues aux diarrhées aiguës (gastro-entérites infectieuses)
- l'eau représente 60% (gd enfant) - 75% (nouveau né) du poids corporel
 - le secteur intracellulaire : 20% (gd enfant) – 25% nouveau né
 - le secteur extracellulaire : 40% (gd enfant) – 50% nouveau né

Physiopathologie :

- a) **DHA extracellulaire** (pertes isotoniques ou hypertoniques)
 - **pertes isotonique** : perte équivalente en Na et eau
 - o **isonatrémie** (130 – 150 mEq/l)
 - o pertes aux dépend du secteur extracellulaire sans mouvement d'eau entre les 2 secteurs
 - **perte hypertonique** : perte Na > perte en eau
 - o **hyponatrémie** (Na < 130 mEq/l)
 - o mouvement d'eau du secteur extra vers intracellulaire => **hyperhydratation intracellulaire**
- b) **DHA intracellulaire** (perte hypotonique)
 - o perte en eau > perte en Na
 - o **hypernatrémie** (Na > 150 mEq/l)
 - o mouvement d'eau du secteur intra vers l'extracellulaire => **déshydratation intracellulaire**
- conséquences de la DHA
- a) **état circulatoire** : collapsus, lorsque perte de poids > 10% (précoce en cas d'hypo ou isonatémie)
- b) **équilibre acido-basique** :
 - acidose métabolique (diarrhée) :
 - o hypoperfusion tissulaire => production d'acide lactique
 - o perte de bicarbonate dans les selles
 - o insuffisance rénale fonctionnel ou organique
 - alcalose métabolique : se voit en cas de vomissement isolés
- c) **fonction rénale** : fonctionnelle puis organique
- d) **autres signes** : hémococoncentration, hyperurécémie, hyperglycémie (stress)

Clinique :

- estimation de la perte par rapport au poids ultérieur (parfois absence de poids récent)
- **DHA modérée** : perte 5% -> les premiers signes de DHA s'extériorisent
- **DHA sévère** : perte 10% -> les signes sont nets avec plis cutanée franc
- **DHA grave** : perte 15% -> signes de gravité (collapsus, troubles de la conscience)
- chez l'enfant de plus de 2ans : DHA modérée (pertes 3%), DHA sévères (6%), DHA grave (9%)
- **signes neurologiques**
 - **DHA hypernatémique** : agitation, irritabilité, convulsion
 - **DHA hypo ou hypernatémique** : troubles de la conscience, coma
- **Signes d'acidose métabolique** : **polypnée** sine materia, **myosis** serré, **marbrures** des extrémités
- **signe d'hypokaliémie** : distension abdominale, iléus paralytique
- signes cliniques d'orientation
 - ❖ **DHA extracellulaire** : plis cutané franc / globe oculaire excavé et hypotonique / FA déprimée / absence de larmes / signes de collapsus précoces
 - ❖ **DHA intracellulaire** : plis cutané discret / G.O peu excavé / FA peu déprimée / muqueuses sèches / soif importante / fièvre inexpiquée / hyperirritabilité / convulsion / coma

➤ type de DHA

DHA	Isonatrémique (DH Extra-cellulaire) Na : 130 – 150mEq/l	Hyponatrémique DHE + Hyper HIC Na < 130mEq/l	Hypernatrémique (DH intra-cellulaire) > 150mEq/l
début	variable	variable	Aigue
fièvre	absente	absente	Hyperthermie
muqueuses	+/- sèches	humides	Rôtis, très sèches
G.O excavés	++	+++	+
Fontanelle ant déprimée	++	+++	+
Plis cutanée (turgor)	+++	+++	+/-
Pouls	rapide	rapide	Peu accéléré
TA	basse	Effondré	Peu abaissée
TRC	Allongé	très allongé	Peu allongé
Conscience	Selon degré	obnubilation	Coma /convulsion
Diurèse (nle 1à2 ml/kg/h)	Oligurie ++	Oligurie +++/ anurie	Normale +/-

Biologie :

➤ sang

- **hémococoncentration** : ⤴protidémie, ⤴Hte, ⤴glycémie
- **kaliémie** : (nle : 3 à 5mEq/l)
 - ⤴PH de 0,1 => ⤴K 0,6 mEq/l faire ECG : ondes T aplaties
- **glycémie** :
 - augmentée par le stress appelant l'eau du secteur intracellulaire vers le secteur extracellulaire
 - ⤴ de la glycémie 1g/l entraine une baisse de la natrémie de 1,8mEq/l
- **urée sanguine** : recherche une IR
- **gaz du sang** : à la recherche d'une acidose ou alcalose
- **chlorémie** : (nel 95-105mEq/l), <80mEq/l en cas de vomissement
- **osmolarité plasmatique** = [Na en mEq/l x 2] + [glycémie g/l x 5,4] +/- 40 (290mosm/l)

➤ Urines

- **densité urinaire** : DU (nle 1010-1015)
 - tjrs très élevée > 1025 (DHA légère : DU à 1020 environ)
- **osmolalité urinaire** : élevée
- **natriurèse** : tjrs < 20mEq/l quelque soit la natrémie
- **PH urinaire** : inférieur à 5,5 sauf atteinte rénale
- **urée urinaire/urée sanguine** >10 toujours

Etiologie :

- 90% des DHA en Algérie sont due aux diarrhées aiguës
- 1) **pertes digestives** :
 - gastro-entérite infectieuses dans 90% des cas
 - DHA isonatémique, hyponatémique chez le malnutrie, rarement hypernatémique
 - Vomissement (isonatémique)
 - 2) **pertes rénales** :
 - DID (mixte)
 - Diabète insipide (hypertonique)
 - Hyperplasie congénitale des surrénales (hypo Na avec hyper K)

3) cause pulmonaire et cutanée

- hyperventilation « bronchiolite aigüe, bronchopneumonie » (DHA hypernatrémique)
- coup de chaleur (DHA hypernatrémique), brûlures étendues (hypernatrémique)
- mucoviscidose : (hypochloronatrémique, sueur riche en Na et en chlore)

4) carence d'apport

- anorexie ou erreur diététique (DHA isonatémique)

Traitement :

- DHA <10% sur gastroentérite aigüe sans signes de gravité : réhydratation en ambulatoire par voie orale
- DHA de 10% et plus, DHA avec vomissements importants : hospitalisation + réhydratation IV

1) REHYDRATION PAR VOIE ORALE :

- utilisation de SRO :
 - contiennent du glucose favorise l'absorption intestinal de Na,
 - 20ml/kg/h pdt 6h
- réhydratation continue par sonde nasogastrique : enfant refusant de boire
- ➔ réexaminer l'enfant toutes les 30 min + réévaluation à la 4^{ème} heure
 - pas de signe de DHA enfant ayant uriné => TRT diarrhée + SRO après chaque selles molles (NRS 50-100ml, enfant 100-200ml)
 - aggravation : réhydratation par voie intraveineuse

2) REHYDRATATION PAR VOIE INTRAVEINEUSE :

- DHA isotonique, hypornatrémique
 - **pertes antérieurs** : (0-6h en deux phases)
 - o 100cc/kg DHA10%, 150cc/kg DHA15%
 - **perte en cours** : (6-12h)
 - o contient du K ne peut commencer qu'après reprise de la diurèse
 - o indiqué si les pertes persistent pendant la réhydratation (cas habituel)
 - **ration de base** : (12à24h)
- Si déficit sodique, Na est rajouté sous forme de NaCl à 10% dans la perfusion (contrôle TA)
- ➔ 1 amp NaCl 10% = 10cc = 17mEq Na + 17mEq Cl
- déficit sodé (DS) = (natrémie normale 135mEq/l – natrémie malade) x 0,55 x poids
 - o 0,55 x poids = d'eau total d'un enfant déshydraté à 10%
- débit en gouttes /min = quantité de soluté en cc/ 3xnbres d'heures
- DHA hypernatrémique
 - correction des pertes en 48h, avec diminution progressive du Na (risque d'œdème cérébral)
 - ration de base diminuée de 25% car hypersécrétion reflexe d'ADH due à l'hyperosmolarité

A- DHA isonatémique

Phase	Durée	Solutés	Quantité		Débit
			DHA10%	DHA15%	
Perte antérieur (1^{ère} partie) (1/2)	0-30min	SSI SBI (acidose)	20cc/kg (2/5)	30cc/kg	Perfusion direct
	30mn-2h	SSI	30cc/kg	45cc/kg	Quantité/4,5

			(3/5)		
Evaluation 2 ^{ème} H : - diurèse : continuer le schéma et passage aux pertes antérieures - absence de diurèse (vérifié l'absence de GV) 10cc/kg de SSI en 1h - absence de diurèse : à renouvelé, puis si absence tjrs furosémide 1mg/kg en IV - si tjrs pas de diurèse évacuation en réanimation					
Perte antérieur (2^{ème} partie) (1/2)	2h-6h	SIR	50cc/kg	75cc/kg	Qté/12
Perte en cours	6h-12h	SIR	- <6 selles/j => 25cc/kg - 6 à 10 selles/jr => 50cc/kg - >10 selles/j => 75cc/kg - nombres selles inconnue => 50cc/kg - vomissement polypnée => 50cc/kg		Qté/18
Ration de base	12h-24h	SIR	- 0 à 10 kg => 100cc/kg - si >10kg => 1000cc + 50cc/kg pour chaque kg au dessus de 10kg - Si >20kg => 1000cc + 500cc/kg + 20cc/kg pour chaque kg au dessus de 20kg - Ration augmenté de 12% pour chaque degré >38°, de 20-25% si polypnée - Ration de base diminuée de 12% par degré au dessous de 36°		Qté/36

Phase	Durée	DHA hypornatrémique		DHA hypernatrémique	
		10%	15%	10%	15%
Perte antérieur (1^{ère} partie)	0-30mn	20cc/kg SSI/SBI	30cc/kg	De 0 à 6h	De 0 à 6h
	30min à 2h	30cc/kg SSI + correction du déficit si Na<120	45cc/kg + déficit Na, si Na<120mEq/l	50cc/kg SG 5% + 25mEq/l Na (1 ^{ère} partie des pertes antérieures)	75cc/kg SG 5% + 25mEq/l Na (1 ^{ère} partie des pertes antérieures)
		Diurèse	Diurèse		
Perte antérieur (2^{ème} partie)	2-6h	50cc/kg SIR	75cc/kg SIR		
Pertes en cours	6-12h	50cc/kg SIR nbr selles/jr	50cc/kg SIR nbr selles/jr	50cc/kg SIR	50cc/kg SIR
Ration de base	12-24h	100cc/kg SIR	100cc/kg SIR	75cc/kg SIR	75cc/kg SIR

- pour la DHA hypernatrémique : de 24-48h
 - réparation de la 2^{ème} partie des pertes antérieures
 - besoins d'entretien 100cc/kg

Cas particulier :

- DHA chez ne nouveau né : SSI remplacé par 2/3 SGH 10% ou 5% + 1/3 SSI (hypoglycémie frqte)
- DHA en cas de malnutrition sévère : correction en 48h

Complications :

- Rénales : thrombose des veines rénales, nécrose corticale
- Hématome sous dural, hémorragies digestives
- convulsions : hypoCa, hypo ou hyperNa, thrombose veineuse intracrânienne, hémorragie cérébrale

Risque médicamenteux

Effets indésirables des médicaments :

- **Chez l'embryon** : effets tératogènes au 1^{ère} trimestre
- **Chez le NNé** :
 - **Risque d'Hyperbilirubinémie** : diazépam, digoxine, hydrocortisone, sulfamides, furosémide
 - **Chloramphénicol** : toxicité cardio et neurologique grey syndrom
 - **Oxygène à forte concentration** : lésions oculaires définitives
 - **Barbituriques et anti-convulsivants** : Sd hémorragique
 - AVK, antalgiques salicylés : Sd hémorragique
- **Chez le NRS** : retentissement sur la maturation du SNC et la myélinogénèse
- **Chez l'enfant** : retentissement sur la croissance osseuse et cartilagineuse (CTC)
- **Eviter les injections IM** (pauvreté des masses musculaires)

Médicaments CI au cours de l'allaitement maternel :

- Chloramphénicol, sulfamides, triméthoprim, sulfaméthoxazole, tétracyclines, streptomycine
- Méthotrexate, diazépam, Metronidazole, anti-diabétiques oraux

Médicaments à éviter au cours de l'allaitement maternel : pénicilline et dérivés, BB

Risque des principaux médicaments utilisés en pédiatrie :

1) ATB

- **B. Lactamines (pénicilline, céphalosporines)** : résistance, allergie voire choc anaphylactique
- **Macrolides (érythromycine)** : douleurs abdominales
- **Aminosides (gentamycine)** : oto-néphrotoxicité
- **Sulfamides (Sulfaméthoxazole, Triméthoprim)** : allergie, Sd de Lyell
- **Chloramphénicol** : aplasie médullaire

2) CTC :

- **Administration le matin (absorption intestinale 80%)**
- **Action des CTC** :
 - Néoglycogénèse, lipogénèse, protéolyse
 - Rétention sodée, excrétion K⁺
 - Erythrocytose, immunosuppressions et anti-inflammatoire
- **Effets secondaires** :
 - Ralentissement de la croissance => TRT 1j/2
 - Sd cushingoïde :
 - obésité facio-tronculaire, prise de poids, HTA, œdèmes, vergetures, acné, hyperpilosité, amyotrophie proximale, ostéoporose, alcalose hypoK⁺, révélation ou aggravation du diabète
 - Infections, ulcères et perforations digestives
 - Excitation générale, HIC, cataracte, glaucome
 - Insuffisance hypothalamo-hypophyso-surrénalienne

3) Acide acétylsalicylique :

- **Actions** : anti-pyrétique, antalgique, anti-inflammatoire
- **Effets secondaires** :
 - Allergie (asthme, Sd Stevens-Johnson, rash, érythème)
 - Sd hémorragique, Sd de Reye (atteinte hépatique, élévation des transaminases, hypoglycémie)
- **Intoxication** : >300mg/l
 - Somnolence, convulsions, coma
 - Hyperpnée, DHA

4) Paracétamol : toxicité hépatique

5) Anticonvulsivants :

- Phénobarbital : rachitisme, hypo Ca⁺⁺
- Diazépam : détresse respiratoire
- Dépakine : atteinte hépatique

6) Théophylline :

- Irritabilité, convulsions, coma
- Nausées, vomissements, hématurie, déshydratation

7) Diurétiques de l'anse : hypo Na⁺, hypo K⁺

8) Fer : pas de toxicité, CI voie IM => hémochromatose, acidose mortelle

9) Vitamine D : hyper Ca⁺, vomissements, polyurie, polydipsie, DHA, IRA (néphrocalcinose)

10) Vitamine A : HIC

11) Transfusion sanguine : infections, accidents hémolytiques immunologiques

Sd néphrotique

Sd néphrotique = Sd œdémateux qui touche surtout le garçon entre 1 à 5 ans

- protéinurie massive >50mg/kg/j + $\searrow$ protidémie <60g/l + $\searrow$ albuminémie <30g/l
- $\nearrow$ lipidémie + $\nearrow$ cholestérolémie

On distingue :

- SN pur : sans HTA, hématurie, I Rénale
- SN impur : avec HTA, hématurie, I Rénale

Physiopathologie :

Pertes charges négatives => $\nearrow$ perméabilité de la membrane basale => protéinurie massive

- => Hypoalbuminémie => Œdèmes, hypovolémie => sécrétion ADH et + SRA => $\searrow$ natriurèse
- => $\searrow$ protéines vectrices => anémie, $\searrow$ Ca, goitre et $\searrow$ thyroïdie
- => $\nearrow$ lipidémie : $\nearrow$ des A.gras libres par $\searrow$ de l'orosomucoïde (cofacteur de la B prot lipase)
- => $\nearrow$ alpha2 globulines et $\searrow$ gamma globulines ($\searrow$ IgG)
- => Hyper plaquettose => hypercoaguabilité => thromboses

Anapath :

- Lésions glomérulaires minimales +++
- Prolifération mesangiale diffuse isolée (rare)
- Lésions glomérulaires focales : hyalinose segmentaire
- Il n'y a jamais de dépôts de C3 (C3 normale : 100mg/l)
- La protéinurie est presque toujours sélective : fuite des petites molécules (albumine, ferrine, orosomucoïde)

Indications de la PBR :

- Cortico-résistance
- SN avant 1an ou à l'adolescence
- Suspicion d'autres nephropathies glomérulaires

Clinique

Début	Etat
- Le plus souvent sans cause évidente - Œdème +++ - Découverte systématique par la protéinurie	- Œdèmes blancs, mous, indolores, d'abord aux paupières et MBI gardant le godet - Epanchement des séreuses - HPM et ramollissement du cartilage auriculaire - AEG, anorexie, MPE - Signes d'impureté : • TA normale ou peu $\nearrow$, oligurie, hématurie

Biologie :

Urines	sang
- protéinurie sélective massive >50mg/kg/j - hématurie microscopique - $\searrow$ natriurèse < 5meq/j	- $\searrow$protidémie <60g/l + $\searrow$albuminémie <30g/l - $\nearrow$lipidémie + $\nearrow$cholestérolémie - $\searrow$calcémie, anémie, hyper plaquettose - Fraction C3 normale

Complications :

- Infections : $\downarrow$ gamma globulinémie
- Collapsus par $\downarrow$ volémie
- Thrombo-emboliques graves surtout veineuses par hyper coagulabilité
- Malnutrition, troubles digestifs (douleurs abdominales)
- Convulsions, tétanie, goitre, anémie, hypothyroïdie

Etiologies :

- **Néphrose idiopathique 90%** : néphrose lipoïdes
- **SN secondaire** :
 - GN primitive ou secondaire à des maladies infectieuses HBV, GNA
 - Maladies systémiques : LED, sarcoïdoses...
 - Maladies générales : Hodgkin...
 - Médicamenteuse et allergie

Traitement de la néphrose lipoïde cortico-sensible de l'enfant :

1) TRT symptomatique :

- RHD : RSS, **boissons normales**, **éviter l'immobilisation**, régime hyper protidique, vit D et Ca+
- TRT de l'œdème : CTC, si œdèmes important : albumine 1g/kg + furosémide 1mg/kg

2) TRT spécifique :

- Prednisone cp 5mg pendant 4mois 1/2

ISKDC 2 mois	CFNP 4mois 1/2
60mg/m ² /j pendant 28j en 2 prises 60mg/m ² /1/2j pendant 28j en 1 prise	TRT d'attaque : - 2mg/kg/j pendant 1mois en 2 prises - 2mg/kg/1/2j pendant 2mois en 1 prise TRT d'entretien - 1.5mg/kg 1j/2 pendant 15j - 1mg/kg 1j/2 pendant 15j - 0.5mg/kg 1j/2 pendant 15j TRT adjuvant : Ca, vit D, pansement gastrique, régime désodé

3) Evolution sous TRT :

- ISKDC : disparition des s. cliniques et biologiques au bout de 2mois
- CFNP : disparition des s. cliniques et biologiques au bout de 1mois

4) Surveillance : tous les jours poids, TA, T°, diurèse, protéinurie

Evolution :

Après 1 mois de TRT continu (1^{ère} poussée) :

- SN – et bio - => cortico-sensibilité
- SN - protéinurie + => cortico-sensibilité partielle
- Persistance du SN => 3 bolus de méthyl prednisone 1g/1.73m² en IV => soit rémission ou CTC-résistance

Après 1^{ère} poussée :

- Guérison : aucune rechute **durant 2 ans sans CTC**
- Cortico dépendance : rechute à l'arrêt ou $\searrow$ du TRT => indication de l'immunosuppression
- Rechutes (SN+, protéinurie)
 - Rechutes fréquentes : >2rechutes dans les 6mois
 - Rechutes peu fréquentes : <2rechutes dans les 6mois=> reprendre le même TRT que la 1^{ère} poussée à chaque fois

Si CTC dépendante ou rechutes fréquentes :

- TRT d'attaque 60mg/m²/j => disparition de la protéinurie en 4j
- Puis TRT discontinu 40mg/m² 1j/2 (1mois)
- Puis $\searrow$ progressive = 5 à 10 mg/mois
- CTC discontinuée prolongée pendant 18 mois à 2ans

Si CTC résistante : indication PBR + tentative d'immunosuppresseurs + CTC

Evolution

- Néphrose CTC sensible : 90%
 - Guérison 30%
 - Rechutes peu fréquentes 10%
 - Rechutes fréquentes CTC dépendantes : 60%
- Néphrose CTC résistante : 10% => évolution IR 50% ou guérison 50%

LES TUMEURS ABDOMINALES

I- Tumeurs rétro-péritonéales

1) tumeurs rénales :

a. Néphroblastome (tumeur de Wilms)

- entre 6mois et 6ans
- **clinique :**
 - **masse abdominale**, parfois douleurs, asthénie, fièvre, hématurie, HTA
 - malformations associées : aniridie (absence d'iris), anomalies génitales, rénales et urinaires
- **radiologie :**
 - **échographie abdominale** : meilleurs examen
 - **TDM** : confirme le diagnostic
 - UIV : n'est plus utile pour le DC
 - Bilan d'extension : TLT, scintigraphie
- **biologie :**
 - hématurie macroscopique, fonction rénale normale
- **classification :**
 - **stade I** : tumeur limité au rein, ne dépassant pas la capsule
 - **stade II** : tumeurs au-delà du rein, capsule non rompu, N₀, N₁
 - **stade III** : rupture tumorale, métastase ganglionnaire
 - **stade IV** : métastase à distance
 - **stade V** : atteinte bilatérale
- **traitement :**
 - chimiothérapie : actinomycine D + vincristine, pré et post chirurgicale
 - chirurgie : temps essentiel du traitement
 - radiothérapie : radiosensible, post-chirurgicale
- **pronostic** : très bon 80 à 90% de guérison

2) tumeurs extra-rénales :

a. Neuroblastome :

- tumeur maligne du tissu sympathique facilement métastatique, diagnostiquée avant 6ans
- **clinique :**
 - **masse abdominale dure bosselée**, profonde, le plus souvent postérieure le long du rachis avec métastase (os, foie)
 - **tumeurs en sablier** : intra et extra rachidienne, peut donner des signes de compressions
 - diarrhée motrice liée à l'hypersécrétion de VIP
 - métastase orbitaire : **Sd de Hutchinson** (hématome orbitaire en lunette)
 - métastases hépatique (**Syndrôme de Pepper**), sous cutanées (nodules), ADP, osseuses (douleurs osseuse)
- **radiologie :**
 - **échographie, TDM pose le diagnostic**
 - scintigraphie à la M.I.G.B. met en évidence les métastases
 - IRM : surtout pour les tumeurs en sablier

- **Biologie :**
 - 90% des TM sont excrétrices : recherche de VMA, dopamine, acide homovanillylique
 - Syndrome inflammatoire, anémie
- **traitement :** chirurgie + polychimiothérapie + radiothérapie
- **pronostic :**
 - bon pronostic dans le syndrome de Peppers (80% des cas)
 - très mauvais pronostic en cas de métastases osseuses

II- Tumeurs intra-péritonéales :

1) lymphome malin non Hodgkinien :

- rare avant 2ans pic vers l'âge de 7ans
- se développe au dépend des plaque de Payer ou des GGL mésentériques
- ce sont le plus souvent des lymphomes B, lymphome de Burkitt, lymphome à point de départ abdominal
- **clinique :**
 - signes généraux, douleurs abdominale avec masse abdominale unique ou multiples palpables
 - ascite, signes digestifs, HPM, SPM, ADP
 - tableau particulier du Lymphome de Burkitt : tuméfaction mandibulaire en Afrique où il est très fréquent, associé dans 90% des cas à une infection à EBV
 - compression nerveuse, envahissement médullaire, transformation leucémique possibles
- **paraclinique :**
 - échographie : anse épaissie en cocard ou en sandwich, ascite, ADP
 - cytologie : permet de préciser le type immunologique
 - bilan t'extension : TDM, PL, TLT, frottis sanguin, examen ORL...
- **classification de Murphy :**
 - stade I : une seule tumeur
 - stade II : atteinte GGL mésentérique ou deux tumeurs
 - stade III : tumeur abdominal étendu ou localisation de part et d'autre du diaphragme
 - stade IV : atteinte médullaire ou méningée
- **traitement :** polychimiothérapie seule dans tous les cas (CHOP), protocole LMB89

2) tumeurs hépatique

- a. tumeurs malignes : **hépatoblastome** (pic à 3ans), **hépatocarcinome** (pic à 10-15ans)
 - **clinique** : masse abdominale, douleurs, signes de compression
 - **paraclinique** : échographie abdominale, dosage de l'alpha foeto-protéine (essentiel au diagnostic), biopsie hépatique si AFP négative
 - **traitement** : chirurgie + chimiothérapie
 - **pronostic** : mauvais pronostic
- b. tumeurs bénignes :
 - **hémangiome** (TRT : CTC + radiothérapie), **hamartome** (TRT chirurgical)

III- Tumeurs abdomino-pelviennes :

- a. tumeurs de l'ovaire : **tératome** bénin le plus souvent, dosage de l'alpha foeto-protéine et du B HCG élevés, TRT chirurgical

Tuberculose

- L'enfant représente 10% des cas déclarés
- L'enfant est rarement contagieux
- TBK transmission aérienne ou ingestion directe

1) Primo-infection latente :

- Absence de cicatrice BCG
- Présence de réaction tuberculinique $\geq 10\text{mm}$

2) Primo-infection patente : diagnostic de présomption

- **Tableau évocateur : Typho bacillose de Landouzi**
 - Fièvre irrégulière, arthralgies, SPM discrète
 - Erythème noueux, Kerato-conjonctivite phlycténulaire
- **Radiologie**
- **ADP médiastinales ++** : hilaires, interbronchiques, latérotachéales, intertrachéobronchiques
- **IDR à la tuberculine :**
 - induration $> 10\text{mm}$ chez le sujet BCG -
 - induration $> 15\text{mm}$ chez le sujet BCG+
- **examens bactériologiques :**
- PL systématique chez l'enfant $< 3\text{ans}$ suspect de TBK

3) Tuberculose pulmonaire :

a- TBK pulmonaire cavitaire ou non cavitaire

- **Miliaire aigue hématogène** SDR, **Miliaire micronodulaire**, **PL systématique** méningite dans 20% des cas

4) Tuberculose des séreuses

- **TBK pleurale** : Sd pleurétique, EPL, **Ponction pleurale** : Tx de glucose $< 0.3\text{ g/l}$ Hyper lymphocytes 90%
- **Biopsie pleurale** (dc de certitude) : **follicule de Koester avec nécrose caséuse**

a- Méningite tuberculeuse

- PL : liquide clair riche en lymphocytes ($> 100\text{mm}^3$) $\nearrow$ albuminorachie $> 1\text{g/l}$, $\searrow$ glucorachie $< 0.4\text{g/l}$
- FO : recherche de tubercules choroïdiens

b- Péritonite tuberculeuse :

c- Péricardite tuberculeuse :

➤ TBK du rachis = Mal de Pott

- signes d'impregnation tuberculeuse + douleurs du rachis, cyphose, scoliose
- RX : géodes, pincement articulaire, abcès pottique

5) Tuberculose des ganglions superficiels :

6) Tuberculose rénale :

PL systématique :

- Tout enfant $< 3\text{ans}$ suspect de TBK
- Miliaire aigue hématogène
- Signes neurologiques

Traitement

Formes de TBK	Schéma 7/7	
	Phase initiale	Phase d'entretien
- pulmonaire - ostéo-articulaire, rénale, péricardique	Enfant < 5ans => 2SRHZ	4RH
	Enfant > 5ans => 2ERHZ	
- méningite, miliaire	2SRHZ	4RH
- primo infection - autres formes	2RHZ	4RH

Indications des CTC : prédnisone 1-1.5mg/kg/j pendant 4à6s

- ADP médiastinales avec troubles de la ventilation
- Miliaire hémotogène, TBK des séreuses, Granulome bronchique

➤ **Effets secondaire**

Prévention : BCG inj 0.05ml enfant<1an et 0.1ml enfant>1an

URGENCES CHIRURGICALES CHEZ LE NOUVEAU NE

I. anomalies chirurgicales révélées par un tableau de détresse respiratoire

1) atrésie congénitale de l'œsophage : (obstruction complète)

- stade I : atrésie œsophagienne sans fistule
 - stade II : atrésie œsophagienne avec fistule trachéo-œsophagienne proximale
 - stade III, IV : œsophagienne avec fistule trachéo-œsophagienne inférieure
 - stade V : atrésie avec double fistule trachéo-œsophagienne
- **diagnostic** sera confirmé par le TLT F/P sonde gastrique en place. + épreuve à la sonde gastrique
- **traitement** : (ne jamais ventiler au masque)
- aspiration continue du cul de sac sup jusqu'à rétablissement chirurgical de la continuité

2) hernie congénitale de la coupole diaphragmatique :

- le plus souvent de siège postéro-latéral
- **diagnostic** confirmé par : TLT + ASP
- **traitement** : (ventilation au masque proscrite)
- intubation trachéale immédiate + fermeture chirurgicale

II. anomalies chirurgicales révélées par un tableau d'occlusion intestinale

- tableau occlusif + notion d'hydraminios (non résorption du liquide aminotique)

1) occlusion duodénale

- a- **atrésie**
- b- **pancréas annulaire** : enserre le 2^{ème} duodénum responsable d'occlusion complète ou non
- c- **anomalie de rotation intestinale** :

2) occlusion du grêle

3) occlusion du colon

- a- **maladie de Hirschprung** :
 - défaut de développement des ganglions du plexus de Meissner et Auerbach
 - touche surtout le garçon
 - le toucher rectal et l'épreuve à la sonde provoque l'émission explosive de gaz + méconium
- **diagnostic** : ASP + lavement (dilatation intestinale segmentaire)
- b- **malformations ano-rectales** : imperforation vraie, une sténose, anomalie de situation
- c- **petit colon gauche**
- d- **syndrome du bouchon méconial**

III. péritonite néo-natales

1) péritonite méconiale

- la recherche de calcifications intra péritonéales est capitale, elle permet d'éliminer une mucoviscidose

2) péritonite primitive : survient dans le cadre d'une infection néonatale son traitement est médical

3) péritonite post natale par perforation :

IV. malformation de la paroi ventrale

1) omphalocèles :

- persistance du coelom extra embryonnaire => les viscères contenu dans le sac son identifiables

2) laparoschisis : éviscération congénitale

V. les tératomes sacro-coccygiens

URGENCES CHIRURGICALES CHEZ LE NOUVEAU NE

I. anomalies chirurgicales révélées par un tableau de détresse respiratoire

1) atrésie congénitale de l'œsophage :

- interruption complète de la lumière œsophagienne, le plus souvent associée à une fistule trachéo-œsophagienne + d'autres malformations
- classification :
 - stade I : atrésie œsophagienne sans fistule
 - stade II : atrésie œsophagienne avec fistule trachéo-œsophagienne proximale
 - stade III, IV : œsophagienne avec fistule trachéo-œsophagienne inférieure
 - stade V : atrésie avec double fistule trachéo-œsophagienne
- **diagnostic** sera confirmé par le TLT F/P sonde gastrique en place. + épreuve à la sonde gastrique
- **traitement** : (ne jamais ventiler au masque)
 - aspiration continue du cul de sac sup jusqu'à rétablissement chirurgical de la continuité

2) hernie congénitale de la coupole diaphragmatique :

- passage de viscère intra abdominaux dans le thorax à travers un orifice anormale, le plus souvent de siège postéro-latéral
- **diagnostic** confirmé par : TLT + ASP
- **traitement** : (ventilation au masque proscrite)
 - intubation trachéale immédiate + fermeture chirurgicale

3) autres causes :

- a- **emphysème lobaire géant** (DC de certitude anatomopathologique « poumon fœtal »)
- b- **obstruction congénitale des voies aériennes**
- c- **pneumothorax**

II. anomalies chirurgicales révélées par un tableau d'occlusion intestinale

- tableau occlusif + notion d'hydraminios (non résorption du liquide aminotique)

1) occlusion duodénale

- a- **atrésie ou diaphragme complet** : responsables d'occlusion complète
- b- **pancréas annulaire** : enserre le 2^{ème} duodénum responsable d'occlusion complète ou non
- c- **anomalie de rotation intestinale** : entraîne un volvulus, peut conduire à la nécrose lorsqu'elle enserre la vascularisation du grêle

2) occlusion du grêle

- malformation congénitales (atrésie, diaphragme, duplication, Sd du grêle court)
- iléus méconial (ex : mucoviscidose)
- dilatation intestinale segmentaire

3) occlusion du colon

- a- **maladie de Hirschsprung** :
 - défaut de développement des ganglions du plexus de Meissner et Auerbach
 - touche surtout le garçon
 - occlusion fonctionnelle basse progressive en 48H
 - le toucher rectal et l'épreuve à la sonde provoque l'émission explosive de gaz + méconium
- **diagnostic** : ASP + lavement (dilatation intestinale segmentaire)

b- **malformations ano-rectales :**

- fréquente représentées par une imperforation vraie, une sténose, anomalie de situation

c- **petit colon gauche**

d- **syndrome du bouchon méconial**

III. péritonite néo-natales

- tableau semblable à celui d'une occlusion avec en faveur de la péritonite : œdème de la paroi infiltrant la région pubienne et périnéale + silence auscultatoire à l'auscultation

➤ **diagnostic :** pneumopéritoine, présence de liquide dans la cavité péritonéale, la recherche de

1) péritonite méconiale

- la recherche de calcifications intra péritonéales est capitale, elle permet d'éliminer une mucoviscidose

2) péritonite primitive :

- survient dans le cadre d'une infection néonatale son traitement est médical

3) péritonite post natale par perforation :

IV. malformation de la paroi ventrale

1) omphalocèles :

- défaut de développement des parois latérales de l'abdomen avec absence de délimitation au niveau de l'ombilic
- persistance du coelom extra embryonnaire
- les viscères contenus dans le sac sont identifiables

2) laparoschisis

- éviscération congénitale
- défaut pariétale para ombilicale à droite de la ligne médiane

V. les tératomes sacro-coccygiens

- fréquent chez les filles, interne ou externalisée
- diagnostiquée au TR, scanner pelvien, élévation de l'alpha fœtoprotéine

Vaccination

- Le but de la **couverture vaccinale** > **80%** de la pop pour l'éradication de la maladie

Nature des vaccins :

- **Vaccins vivants atténués** : BCG, polio orale, ROR, fièvre jaune
- **Vaccins inactivés tués** : coqueluche, typhoïde, choléra, polio inj, grippe, rage, HBV
- **Anatoxines** : diphtérie, tétanos
- **Polysaccharidiques** : méningo, pneumo, hémophilus influenzae

Aptitudes du NRS à l'immunisation :

- Immunité cellulaire dès la naissance
- La mère transmet ses propres AC par voie transplacentaire et par allaitement => immunité humorale
 - protection dure en moyenne : **6mois rougeole, 3mois polio, 3semaines tétanos,**
 - **pas de protection TBK et coqueluche**

Modalités pratiques :

- chaîne du froid : **+4 à 8°**
- **disposition dans le réfrigérateur**
 - partie haute : polio, anti rougeoleux
 - milieu : BCG, DTC, solvants
- **administration :**
 - orale : polio
 - ID : BCG
 - s/cut ou IM : DTC, anti-rougeoleux

Calendrier vaccinale :

- A la naissance : BCG + polio orale + HBV1
- 1mois : HBV2
- 3 mois : DTCoq + Polio orale
- 4 mois : DTCoq + Polio orale
- 5 mois : DTCoq + Polio orale + HBV3
- 9 mois : anti-rougeoleux
- 18 mois : DTCoq + Polio orale
- 6 ans : DT enfant + polio orale + anti-rougeoleux
- 11-13 ans : DT adulte + Polio orale
- 16-18 ans : DT adulte + Polio orale
- Tous les 10 ans après 18ans : DT adulte

Principaux vaccins :

1) BCG :

- **Désinfecter l'avant bras gauche à l'éther (jamais l'alcool)**
- **Ne pas désinfecter la peau à la fin de l'injection**

- Injecter 0.05ml => enfant <1an, 0.1ml => enfant >1an
- **Evolution de la lésion (ne pas traiter la plaie)**
Papule (disparaît en 30mn) => 2-3s=> nodule induré rouge =>6s=>fistulise => 10s =>croûte=> tombe
=> cicatrice
- Contrôle de la cicatrice : si négative => refaire un autre BCG
- On ne revaccine qu'une seule fois, même s'il n'y a pas de cicatrice après le 2^{ème} BCG
- **Population cible :**
 - A la naissance
 - Tous les enfants non porteurs de cicatrice âgés de 0-6ans
 - Tous les enfants présentant une IDR négative (avec ou sans cicatrice)
- **Efficacité :** 50% protection surtout méningite TBK et miliaire

Incidents :

- BCG : adénite axillaire, BCGite exceptionnelle
- DT : réactions locales,
- Coq : hyperthermie, douleur locale
- Anti-rougeoleux : hyperthermie, réaction morbiliforme
- Polio orale : authentique paralysie exceptionnelle

Contre indications :

- **Temporaires :**
 - Affections aiguës sévères
 - Diabète mal équilibré
 - Sd néphrotique en poussée, 2ans après la rémission
- **Absolues :**
 - Convulsions, encéphalopathies pour anti coquelucheux
 - Déficit immunitaire pour les vaccins vivants atténués

Autres vaccins :

Pneumocoque : après l'âge de 2ans si hémoglobinopathies, splénectomie, déficit immunitaire, IC, IR

Vomissements

Etiologies

Nouveau né	Nourrisson
Avant toute prise alimentaire : - Atrésie de l'œsophage - Malformation digestive haute	1) Vomissements aigus ➤ Causes chirurgicales - Invagination intestinale A - Appendicite, occlusion, péritonite - Torsion testiculaire - Etranglement herniaire - Hématome sous dural ➤ Causes médicales + fièvre - Méningite, infection ORL, urinaire - Gastro-entérite ➤ Causes médicales – fièvre - HIC, intoxication médicamenteuse - Erreur diététique
Après prise alimentaire : 1) Vomissements alimentaires ➤ Ex clinique normal : - RGO, SHP, APLV, erreur diététique ➤ Ex clinique pathologique - Infections (méningite..), détresse cérébrale - SHP négligée, HCS - Galactosémie, fructosémie, phénylcétonurie 2) Vomissements sanglants ➤ Ex clinique normal : - Déglutition du sang maternel - Maladie hémorragique du NNé ➤ Ex clinique pathologique - Septicémie avec CIVD, ulcère de stress - Œsophagite peptique hémorragique 3) Vomissements bilieux (urgence chirurgicale) - Occlusion duodénale, jéjunale et iléale - Volvulus du grêle, iléus méconial - Maladie d'Hirschprung - Entérocolite ulcéro-nécrosante - Péritonite néonatale	2) Vomissements chroniques ➤ Ex clinique normal : - Erreur diététique, vomissements psychoaffectifs ➤ Ex clinique pathologique - <u>Causes chirurgicales :</u> • RGO, SHP, hernie hiatale - <u>Causes médicales :</u> • APLV, intolérance au gluten • plicature gastrique, HCS • métaboliques et rénales

Sténose hypertrophique du pylore SHP	Reflux gastro-œsophagien RGO
Myome développé sur les fibres circulaires du pylore ➤ Clinique : - Vomissements alimentaires, jamais bilieux - Vomissement post prandiaux tardifs - Intervalle libre de 3-5 semaines - Appétit conservé - Cassure de la courbe pondérale - DHA extra cellulaire, parfois ictère physio - Ondes péristaltiques, olive pylorique, clapotage ➤ Biologie : - hypo Cl, alcalose métabolique ➤ Ex complémentaires : - Echo-abdominale : 1^{ère} intention - TOGD si doute diagnostique	➤ Clinique : - Vomissements peu abondants post prandiaux précoces ou tardifs - Sans intervalle libre - Régurgitations avec les changements de position - Parfois s. d'œsophagite peptique : • Dysphagie, refus de téter, pleurs • Hématémèse, anémie carencielle ferriprive ➤ Formes atypiques : - Respiratoires : toux chronique, asthme, BPCO - ORL, malaise du NRS apnée, cyanose, mort subite ➤ Ex complémentaires : - RGO simple : aucun, TRT simple - RGO + œsophagite : fibroscopie - RGO forme atypique : PH métrie 24h

Occlusion duodénale	Occlusion jéjunale - iléale	IIA
- Vomissements bilieux - Ventre plat - Fréquentes en cas de trisomie 21 - ASP : double estomac (2 NH)	- Vomissements bilieux - Ballonnement abdominal - ASP : double estomac (2 NH) avec absence d'air en aval	- 3-8 mois, rhinopharyngite - Douleurs abdo paroxystiques - Dc : écho-abdominale+++ - Lavement baryté : * image en cupule ou pince de homard de profil, * en cocarde de face

➤ **Plicature gastrique** : ASP = double poche à air gastrique (2NH)

➤ **Hyperplasie congénitale des surrénales :**

- Déficit en 21 hydroxylase
- Vomissements répétés => DHA
- Rechercher une ambiguïté sexuelle
- Biologie : Hypo Na, hyper K

Enfant	
3) Vomissements aigus ➤ Causes chirurgicales - Invagination intestinale A - Appendicite, occlusion, péritonite - Torsion testiculaire - Etranglement herniaire - Hématome sous dural ➤ Intoxications - Médicamenteuse, produit ménagés - Sd de Reye ➤ Causes médicales - Infections : ORL, méningite, hépatite, GNA, gastro-entérite, pancréatite - Métabolique, HIC, hémorragie cérébro-méningée	4) Vomissements chroniques ➤ Ex clinique normal : - Erreur diététique, - vomissements psychoaffectifs ➤ Ex clinique pathologique - Causes chirurgicales : • RGO, UGD, hernie hiatale - Causes médicales • IRC, tumeurs neuro, épilepsies • Vomissements acétonémiques

➤ **vomissements acétonémiques de l'enfant (chroniques)**

- Surviennent entre 2-10ans, origine métabolique probable
- Circonstances d'apparition : infection rhino-pharyngée, excès de graisse
- Tableau de DHA, odeur acétonémique de l'haleine
- Acétonémie, acétonurie, dysrégulation glycémique
- TRT réhydratation

➤ **S de Reye**

- Encéphalopathie aigue (troubles conscience) + stéatose hépatique (HPM)
- ↑transaminases, ↓glycémie, troubles de l'hémostase